Ergebnisse der Korrekturoperation der FALLOT'SCHEN TETRALOGIE nach vorausgegangener Waterston-Anastomose (Ergebnisse aus der Düsseldorfer Klinik 1967 - 1976)

Dissertation

zur Erlangung des Grades des Doktors der Medizin.
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf
vorgelegt von

Evelyn Huth
1978

1981

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41536504_0103

Ergebnisse der Korrekturoperation der FALLOT'SCHEN TETRALOGIE nach vorausgegangener Waterston-Anastomose (Ergebnisse aus der Düsseldorfer Klinik 1967 - 1976)

Dissertation

zur Erlangung des Grades des Doktors der Medizin.
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf
vorgelegt von

Evelyn Huth

1978

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.:
Prof. Dr. H. L. Krüskemper

Referent
gez.: Prof. Dr. W. Bircks

Korreferent
gez.: Prof. Dr. M. Bourgeois

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

I N H A L T S A N G A B E

A.BEGRIFFSDEFINITION S. 5

B.HISTORISCHER ÜBERBLICK S. 8

C.EMBRYOLOGIE,URSACHEN,HÄUFIGKEIT UND PROGNOSE S.10

D.DIAGNOSE
- a.Klinische Symptome und Blutbefunde S.15
- b.Röntgenuntersuchung S.17
- c.Elektrokardiogramm S.19
- d.Phonokardiogramm S.20
- e.Herzkatheterisierung S.21
- f.Angiokardiographie S.23
- g.Klassifikation S.25
- h.Operationsindikationen S.26

E.CHIRURGISCHE BEHANDLUNG
- a.Palliativmaßnahmen S.28
- b.Korrekturoperation nach Anlegen einer Waterston-Anastomose S.35

F.AUSWERTUNG DER IN DÜSSELDORF OPERIERTEN FÄLLE S.39

G.DISKUSSION S.59

H.ZUSAMMENFASSUNG S.66

I.LITERATURVERZEICHNIS S.68

A.BEGRIFFSDEFINITION

Bei der Fallot'schen Tetralogie handelt es sich um eine angeborene Herzmißbildung,für die pathologisch-anatomisch folgende Merkmale kennzeichnend sind:

1.Pulmonalstenose
2.Hypertrophie des rechten Ventrikels
3.subaortal gelegener Ventrikelseptumdefekt
4.Dextraposition der Aorta

Diese historische,vier Punkte umfassende Begriffsbestimmung wird von Loogen (80) auf zwei Charakteristika reduziert:

1.Pulmonalstenose mit Ventrikelseptumdefekt
2.normaler oder erniedrigter Druck in der Pulmonalarterie und Druckangleich der beiden Ventrikel

Die Pulmonalstenose betrifft hauptsächlich das Infundibulum,seltener die Klappen oder beide.Der Pulmonalklappenring kann hypoplastisch oder sogar atretisch sein,in letzterem Fall spricht man von einem sog. Pseudotruncus (pulmonalis).

Bedingt durch den Rechts-Links-Shunt infolge der Pulmonalstenose bei gleichzeitigem Ventrikelseptumdefekt wird das Krankheitsbild der Fallot'schen Tetralogie durch Hypoxämie und Cyanose vervollständigt.Leichtere

Pulmonalstenosen führen zu einem balancierten oder sogar zu einem Links-Rechts-Shunt,so daß die Cyanose fehlt.Auch diese Fälle rechnet man als sog. acyanotische oder atypische Variation dem Fallot'schen Komplex zu,weil sie dieselben anatomischen Merkmale aufweisen wie dieser.
Als begleitende Herzanomalien können u.a. ein offener Ductus arteriosus,ein Vorhofseptumdefekt (sog. Fallot'sche Pentalogie) oder eine Dextrocardie vorhanden sein.

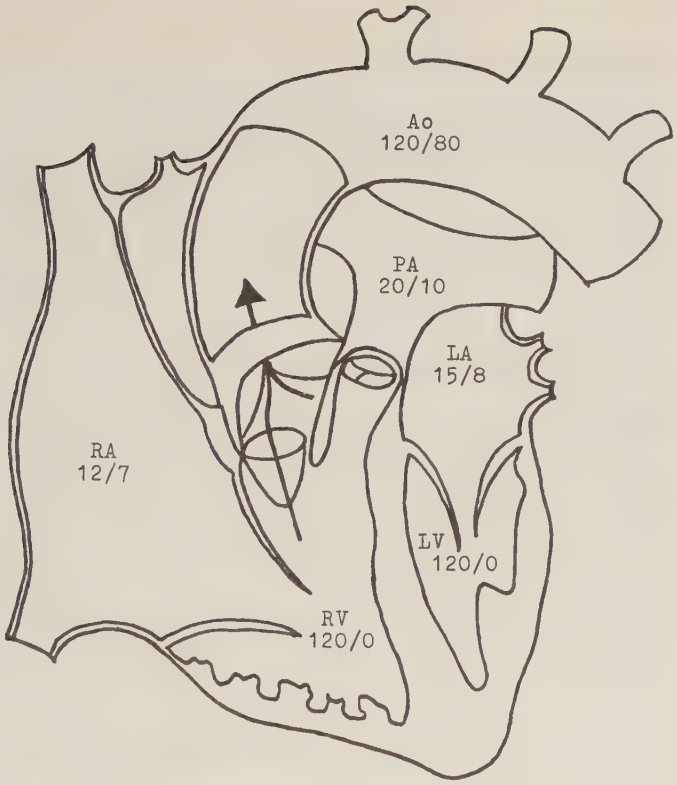


Abb.1:Fallot'sche Tetralogie mit Darstellung der Druckverhältnisse im Herz und den abgehenden Gefäßen (nach 15)

RA = rechter Vorhof

RV = rechter Ventrikel

LA = linker Vorhof

LV = linker Ventrikel

PA = Pulmonalarterie

Ao = Aorta

B.HISTORISCHER ÜBERBLICK

Die Erstbeschreibung der Fallot'schen Tetralogie aus dem Jahre 1671 stammt von Nils Stenson (15). Sandifort (9) schilderte sie 1777 anhand der klinischen und postmortalen Untersuchungen eines zwölfeinhalbjährigen Jungen.Auch Hunter et al.(57) gaben in der Folgezeit Tetralogiebeschreibungen.
1888 erarbeitete Etienne Louis F a l l o t ,gestützt auf Patientenserien,die vier Komponenten der später nach ihm benannten angeborenen Herzanomalie,bestehend aus dem Ventrikelseptumdefekt,der Pulmonalstenose,der Dextraposition der Aorta und der Hypertrophie des rechten Ventrikels.Er bezeichnete das Krankheitsbild als "maladie bleue" oder "morbus caeruleus".

Im Jahre 1945 berichteten Blalock und Taussig (15) erstmals über eine erfolgreiche operative Beseitigung der Cyanose bei einem Patienten mit Fallot'scher Tetralogie durch Anastomosierung einer A.subclavia mit einer A.pulmonalis.Der Gedanke,künstlich eine Shuntverbindung zwischen Lungen- und Körperkreislauf herzustellen,stützte sich auf eine Beobachtung von Taussig,daß Kinder mit Fallot'scher Tetralogie und gleichzeitig bestehendem offenen Ductus arteriosus leistungsfähiger sind als entsprechende Kinder ohne offenen Ductus arteriosus.

1948 minderten Sellors und Brock die Pulmonalstenose blind mittels transventrikulären Zuganges durch Resektion des Infundibulums bzw. durch Sprengung der Pulmonalklappen.

All diese Eingriffe stellen jedoch nur Palliativmaßnahmen dar.Auch die Einführung der Oberflächenhypothermie 1950 durch Bigelow brachte für die korrigierende Behandlung der Fallot'schen Tetralogie zunächst keinen Fortschritt,weil die dabei für die Operation zur Verfügung stehende Zeit zu kurz war.

Erst die Entwicklung der Herz-Lungen-Maschine 1953 durch Gibbon schaffte die notwendigen Voraussetzungen für die Korrektur,die Lillehei als Erster 1956 durchführte:Die Stenose der Pulmonalklappen wurde beseitigt,der Ventrikelseptumdefekt wurde verschlossen, die Erweiterung des stenosierten Ausflußtraktes des rechten Ventrikels erfolgte durch Einnähen eines Patches in die Ventrikelincision.

C.EMBRYOLOGIE,URSACHEN,HÄUFIGKEIT UND PROGNOSE

Die im späten Präsomitenstadium,d.h.bei dem ca.18 Tage alten Embryo,noch paarig angelegten Endocardschläuche und die beiden Myocardplatten verschmelzen am 21.Tag zu einem unpaaren Herzschlauch.Dieser besteht aus drei Schichten,nämlich Endocard,Myocard und Epicard.Vorübergehend ist der Herzschlauch an der Dorsalfläche der ihn umgebenden Pericardhöhle durch das dorsale Mesocard befestigt.Der Herzschlauch wächst in der folgenden Zeit viel schneller als die Pericardhöhle,so daß es zur Bildung einer Schleife kommt,deren craniales Ende sich nach ventral und rechts lateral verlagert,während das caudale Ende nach dorsal und links lateral zu liegen kommt.Zusätzlich treten lokale Erweiterungen auf.Der Herzschlauch gliedert sich nun in den Sinus venosus (caudales Ende),an diesen schließt sich das Atrium commune an (Anlage der späteren Vorhöfe),das durch den Sulcus bzw. das Ostium atrioventricularis/e vom Ventriculus communis (Anlage der linken Herzkammer) getrennt wird.Letzterer mündet über das Ostium ventriculobulbare,welches das Foramen interventriculare primum bildet,in den Bulbus cordis,aus dessen proximalem Drittel später der rechte Ventrikel entsteht. Der mittlere Abschnitt,der sog. Conus cordis,ergibt

die Ausflußbahnen beider Kammern,während der distale Teil des Bulbus,der sog. Truncus arteriosus,zur Abgangsstelle der Aorta und der A.pulmonalis wird. Zwischen dem 27. und dem 37.Entwicklungstag entstehen die Herzscheidewände.Während der Bildung des Septum primum und secundum zwischen den Vorhöfen beginnt auch die Entwicklung der Kammerscheidewand.Im Anschluß an die Erweiterung des Atrioventricularkanals nach rechts und an die leichte Rückbildung der Bulboventricularfalte,die dadurch nach links verlagert erscheint,hat der durch das Ostium atrioventriculare eintretende Blutstrom direkten Zugang zu beiden Ventrikelanlagen.Durch Wachstum des muskulösen Septum interventriculare von der Herzspitze her wird das Ostium ventriculobulbare zum Foramen interventriculare zwischen beiden Herzkammern.Gleichzeitig setzt die Teilung des Conus cordis,der bis dahin als einheitliches Rohr bestand,durch das Septum aorticopulmonale ein.Durch Torsion gelangt der eine Teil dieses Doppelrohrs über die linke Kammerhälfte (Anlage der Aorta),der andere Teil über die rechte Hälfte (Anlage der A.pulmonalis).Das Septum aorticopulmonale wächst nun tiefer und gewinnt Anschluß an das Ventrikelseptum als Pars membranacea.

Das Krankheitsbild der Fallot'schen Tetralogie wird durch eine fehlerhafte Embryonalentwicklung des Herzens verursacht.Infolge der Verlagerung des Septum aorticopulmonale nach vorn kommt es zu einer ungleichen Teilung des Conus.Dadurch wird das rechte Kammerausflußgebiet verengt.Es resultiert daraus eine Infundibulumstenose mit oftmals abnormen Pulmonalklappen zugunsten einer Erweiterung und Rechtsverlagerung der Aorta.Diese entspringt nun aus beiden Kammern über einem Ventrikelseptumdefekt,der ebenfalls durch die Verlagerung des Septum aorticopulmonale entstanden ist,da dieses keinen Anschluß an das Septum interventriculare finden kann.

Ätiologisch spielen folgende Ursachen bei der Entstehung angeborener Herzmißbildungen eine Rolle:

1.genetische Ursachen:

Down Syndrom,Marfan Syndrom,multifaktorielle Vererbung (77);

Im Vergleich zum Gesamtrisiko von ca.0,8% (Mitchell,77) kommen Herzfehler bei Geschwistern von Patienten mit angeborenen Herzmißbildungen in ca.1,7% der Fälle vor (Campbell,77).Abbott (1) schreibt,daß die Fallot'sche Tetralogie bei Nachkommen von Menschen mit congenitalen Herzfehlern zehnmal häufiger sei als im Mittel.

2.Viruserkrankungen der Mutter
(z.B.Röteln)
3.hochgradiger Vitaminmangel
(hauptsächlich Vitamin A und B_{12})
4.O_2-Mangel
5.Thalidomidschädigung
6.Röntgenstrahlung
7.fetale Endocarditis

Die Punkte 2 bis 7 kommen als Mißbildungsursachen nur bei Einwirkung innerhalb der dritten bis achten Schwangerschaftswoche in Betracht.

Mißbildungen findet man insgesamt bei ca.1,5 bis 2,3% aller Neugeborenen (Norman,16),wobei unter den nicht mit dem Leben zu vereinbarenden Geburtsfehlern das Vitium cordis mit 29% an erster Stelle steht (Kühne, 16).In der Häufigkeit der angeborenen Herzmißbildungen liegt die Fallot'sche Tetralogie hinter dem offenen Ductus arteriosus und dem Ventrikelseptumdefekt (47). Von den ca.0,8 bis 1% angeborenen Herzfehlern (Mitchell,77,bzw.Stark,71) ist die Fallot'sche Tetralogie nach der Obduktionsstatistik von Abbott (1) mit 15%,nach der klinischen Statistik von Wood (42) mit 11% vertreten.

Cooley und Hallman (23) berichten,daß 1/4 aller Kinder mit congenitalen Herzfehlern den ersten Lebensmonat und nur die Hälfte das erste Lebensjahr überleben.
Klinner (42) fand,daß 3/4 der Kinder mit Fallot'scher Tetralogie bis zum Eintritt in die Pubertät sterben. 50% der Todesfälle entfallen auf das erste,33% auf das zweite,weitere 15% auf das dritte und die restlichen 2% auf ein späteres Lebensjahrzehnt.
Die Todesursache ist in 75% eine anoxisch oder thrombotisch bedingte cerebrale Schädigung,in 25% eine Infektion (68).

Um die hohe Letalität bei der Fallot'schen Tetralogie zu senken,ist ein frühzeitiger chirurgischer Eingriff notwendig.

D.DIAGNOSE

a.Klinische Symptome und Blutbefunde

Obwohl eine Cyanose während der ersten Lebensmonate, vor allem bei geringerer Pulmonalstenose,häufig noch fehlt oder,bei Formen mit reinem Links-Rechts-Shunt,überhaupt nicht entsteht,ist sie dennoch das häufigste gemeinsame Merkmal der Patienten mit Fallot'scher Tetralogie.Da der Grad der Cyanose nicht in linearer Beziehung zur O_2-Sättigung des arteriellen Blutes steht,sondern erst bei mehr als 5 g% reduzierten Hämoglobins im Aortenblut in Erscheinung tritt,ist der O_2-Mangel bei Cyanose anämischer Patienten wesentlich schwerer als der bei Vorliegen einer Polyglobulie.Eine hohe Anzahl der Erythrozyten und ein hoher Hämoglobingehalt gehören den endogenen Regulationsmechanismen zur Verbesserung der Hypoxie an.Dies ist jedoch trotz kompensatorischer Gerinnungsstörungen (Erniedrigung der Thrombozytenzahl und des Fibrinogenspiegels) mit zusätzlichen Gefahren verbunden,wie z.B.Blutungsneigung und Bildung von Thrombembolien.Letztere können apoplektiforme Erscheinungen hervorrufen,die widerum von hypoxiebedingten cerebralen Anfällen abzugrenzen sind.Zur Erklärung dieser durch O_2-Mangel verursachten Störungen des Zentralnervensystems stellten

Variot u.Mitarb.folgende,auch von Phono und Littmann (16) bestätigte Theorie auf:Durch einen plötzlichen Spasmus der infundibulären Pulmonalstenose, einen sog. hyperaktiven Infarkt,wird der Zufluß des venösen Blutes zu den Lungen vorübergehend vollständig gedrosselt.Infolgedessen verstärkt sich der Rechts-Links-Shunt,und die O_2-Sättigung des arteriellen Blutes nimmt weiter ab.

Perioden anfallsartiger Dyspnoe und Syncopen können in der frühen Kindheit bereits auftreten,besonders wenn der Ductus arteriosus sich schließt.

Die Bildung von Trommelschlegelfingern und -zehen mit Uhrglasnägeln als Folge der Vermehrung und Erweiterung der Kapillaren mit Verdickung des interstitiellen Bindegewebes beobachtet man nur bei massivem Rechts-Links-Shunt,d.h. meist erst bei älteren Kindern und Jugendlichen.

Neben Körpergröße und -gewicht ist - im Gegensatz zu der im Allgemeinen uneingeschränkten geistigen Leistungsfähigkeit - auch die körperliche Leistungsfähigkeit oftmals stark eingeschränkt.Allmählich manifestiert sich eine Anstrengungsdyspnoe.Häufig ist zu beobachten,daß die Kinder instinktiv eine für den Fallot-Komplex typische Hockstellung einnehmen,wodurch eine periphere Widerstandserhöhung und damit ein verminderter Rechts-Links-Shunt bewirkt wird.

b.Röntgenuntersuchung

Das Herz zeigt röntgenologisch eine für die Fallot'sche Tetralogie typische Konfiguration:Herzsitz und oftmals auch die Herzgröße sind normal,jedoch durch die Hypertrophie des rechten Ventrikels kann dieser im Bereich der Herzspitze randbildend werden.Im Gegensatz zur rein valvulären Pulmonalstenose,bei der die Herztaille durch die poststenotische Dilatation des Pulmonaliskopfes ausgefüllt wirkt,erscheint sie bei der infundibulären Stenose eingesunken (konkaves Pulmonalisfenster zwischen Aortenbogen und Ventrikel).Es entsteht das Bild eines pseudo-aortisch konfigurierten bzw. schuhförmigen Herzens,des sog. "coer en sabot".Bei gleichzeitigem Vorliegen eines Vorhofseptumdefektes mit Rechts-Links-Shunt und dadurch bedingter vermehrter Auffüllung des linken Ventrikels erfolgt eine geringfügige Querlagerung des Herzens,wodurch die charakteristische Form des "coer en sabot" etwas verwischt wird.Auch durch einen offenen Ductus arteriosus kann die Herzkonfiguration erheblich verändert werden.
Die Position des Aortenbogens - ca.30% der Fallot'schen Tetralogien gehen mit einer rechts descendierenden Aorta einher - ist an der Lage des Aortenknopfes links bzw. rechts neben der Trachea zu er-

kennen.Bei Rechtslage der Aorta werden Trachea und Oesophagus (Schluckakt!) etwas nach links gedrängt. Weiterhin charakteristisch ist - in Abhängigkeit vom Grad der Pulmonalstenose und der Größe des Rechts-Links-Shunts - eine mehr oder weniger stark verminderte Pulmonal-Vascularisation.Die Lungenfelder erscheinen aufgehellt,die Hili klein.Wird die Lunge durch erweiterte Kollateralgefäße versorgt,spricht man von einer sog. Aortalisation des Lungenkreislaufes,die durch Erweiterung des Bronchialgefäßsystems und durch zusätzliche Neubildung von Gefäßen zustandekommt.Diese Kollateralen finden proximal der Pulmonalkapillaren an das Pulmonalarteriensystem Anschluß.Hierbei wird auf dem Röntgenbild eine beidseitig relativ gleichmäßige,mehr segmentale,etwas zerrissen aussehende Struktur der Lungengefäßzeichnung sichtbar.

Nach operativer Bildung eines systemisch-pulmonalen Shunts nähert sich das Ausmaß der pulmonalen Vaskularisation der Norm.Ferner kann man eine Herzvergrößerung beobachten.Die mögliche Folge eines zu großen Shunts ist die Entwicklung einer Cardiomegalie (siehe später).

c.Elektrokardiogramm

Der Verlauf des Elektrokardiogramms wird bei Patienten mit Fallot'scher Tetralogie durch die Rechtshypertrophie des Herzens geprägt.Der Hauptvektor QRS wird nach rechts abgedreht,bei leichteren Formen ist R I der Extremitätenableitungen meist noch deutlich ausgebildet,während es bei massiverem Rechts-Links-Shunt zunehmend kleiner wird.

In den Brustwandableitungen findet man rechts vorn vergrößerte positive Kammerkomplexe mit häufig nur mäßiger Rechtsverspätung.Aus der raschen Verkleinerung von R schon ab V_2 kann man bis zu einem gewissen Grade auf die Größe des Rechts-Links-Shunts schließen.

Oftmals sind T III und das T-Potential in V_1 und V_2 negativ.

Nicht selten kommt es auch zur Ausbildung eines hohen,zugespitzten P-dextrocardiale.

d.Phonokardiogramm

Das Phonokardiogramm unterstützt den Auskultationsbefund am Herzen:Die Geräuschqualität wechselt mit dem Grad der Pulmonalstenose.Bei Vorliegen einer Atresie fehlt ein Geräusch oder man hört maschinenartig (31) das durch die Bronchialarterien strömende Blut (spontan entstandene arterio-venöse Fisteln). Patienten mit schwacher Pulmonalstenose weisen ein latentes systolisches Geräusch im zweiten und dritten Intercostalraum auf (evtl. von einem Schwirren mit Punctum maximum über der Pulmonalarterie begleitet),mit wachsenden Stenosegraden wird es schwächer und ist früher beendet.Davon abgesetzt ist bei der infundibulären Pulmonalstenose der kräftige zweite Herzton der nach rechts verlagerten,erweiterten Aorta ohne zusätzlichen Pulmonaliston zu hören.Im Falle einer rein valvulären Pulmonalstenose dagegen findet man einen weit gespaltenen zweiten Herzton.
Über dem Ventrikelseptumdefekt kommt kaum ein Geräusch zustande,da zwischen beiden Kammern nahezu Druckausgleich herrscht.

e.Herzkatheterisierung

Die Herzkatheterisierung ermöglicht die intracardiale Druckmessung,die Blutentnahme aus den einzelnen Herzabschnitten zum Zwecke gasanalytischer Untersuchungen und die gezielte Angiokardiographie.Die Druckmessung gibt wichtige Aufschlüsse zum Nachweis und zur Bestimmung des Ausmaßes und der Art einer bestehenden Stenose.Beim Zurückziehen des Katheters erfolgt die kontinuierliche Druckregistrierung und die Entnahme der Blutproben aus den einzelnen Herz- und Gefäßabschnitten.Ferner wird zur Blutgasanalyse zusätzlich die Punktion der A.femoralis bzw. brachialis durchgeführt.
Bei Patienten mit Fallot'scher Tetralogie gelangt man mit dem Katheter vom rechten Ventrikel durch den Ventrikelseptumdefekt in die linke Kammer und in die Aorta.Bei Vorliegen einer Fallot'schen Pentalogie gelingt es oft,vom rechten Vorhof aus den linken Vorhof und den linken Ventrikel zu erreichen. Die Pulmonalstenose bewirkt in der rechten Kammer einen hohen,dem Systemdruck angeglichenen systolischen Druck.Im Lungenstrombereich liegt der Blutdruck niedrig.Die Rückzugskurve ergibt bei der valvulären Stenose einen plötzlichen,einstufigen Übergang der Pulmonalarterien- in die Ventrikeldruckkurve.

Bei der infundibulären Stenose findet man ein Zwischenstück,dessen systolischer Druck mit dem Pulmonalarteriendruck in der Systole,und dessen diastolischer Druck mit dem Ventrikeldruck in der Diastole übereinstimmt.Die Kombination aus diesen beiden Druckkurven ist charakteristisch für das gleichzeitige Vorhandensein einer infundibulären und valvulären Pulmonalstenose.

Durch O_2-Bestimmungen in den entnommenen Blutproben können O_2-Sättigung bzw. -Defizit,O_2-Kapazität,Shuntrichtung und -größe ermittelt werden.Der O_2-Gehalt des rechten Herzens und der A.pulmonalis ist bei reinem Rechts-Links-Shunt überall gleich niedrig. Ist ein Links-Rechts-Shunt vorhanden,so führt dies zu einem Anstieg des O_2-Gehaltes von der Ventrikelausflußbahn an.O_2-Untersättigung im Aortenblut ist Ausdruck eines Rechts-Links-Shunts.

Generell ist eine verminderte arterielle O_2-Sättigung bei - wegen Polyglobulie - erhöhter O_2-Kapazität für die Fallot'sche Tetralogie pathognomonisch.

f.Angiokardiographie

Die Angiokardiographie dient der Diagnosensicherung und stellt die genauen,für den Operateur wichtigen anatomischen Verhältnisse am Herzen und seinen großen abgehenden Gefäßen dar.Auf diese Weise können die Weite und der Verlauf der Pulmonalarterie und ihrer Hauptverzweigungen,das Ausmaß der Kollateralenbildungen,die Lage der Aorta sowie evtl. vorliegende Gefäßtranspositionen ermittelt werden.
Die Fallot'sche Tetralogie ist bei Vorliegen eines Rechts-Links-Shunts durch die gleichzeitige Füllung von Pulmonalarterie und Aorta bei Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel gekennzeichnet.In der Regel ist diesbezüglich auch schon die Injektion in den rechten Vorhof von ausreichender Aussagekraft,schließt jedoch einen schon auf Vorhofebene bestehenden Rechts-Links-Shunt (Pentalogie!) nicht aus.
Hallman und Cooley (31) empfehlen wegen des hohen Risikos dieser Untersuchungsmethode,eine Herzkatheterisierung bei hypoxämischen Kleinkindern mit klinisch klar erscheinender Diagnose zu unterlassen und eine sofortige Shunt-Operation durchzuführen.Die Angiokardiographie könne bis zum Zeitpunkt der geplanten Korrektur verschoben werden.Als Ausnahme seien

nur Patienten mit Atresie einer Pulmonalarterie anzusehen:Wegen des erhöhten chirurgischen Risikos,das mit dem zumindest teilweisen Verschluß der einzigen funktionierenden Pulmonalarterie während der Anastomosenbildung verbunden ist,sei hier eine angiographische Untersuchung bereits vor der Palliativoperation angezeigt.

g.Klassifikation

Das zusammenfassende Urteil über den Schweregrad der Mißbildung ergibt sich aus den verschiedenen Teilbefunden.Die hier dargestellte Einteilung nach Loogen (80) ist - wie bei Kirklin - am Schweregrad der Cyanose,am Vorhandensein von Trommelschlegelfingern, Hockerstellung,an der körperlichen Entwicklung,am Leistungsvermögen,Hämoglobin-Wert und an der Höhe des O_2-Defizits orientiert.
In den Gruppen I und II finden sich die acyanotischen Formen der Fallot'schen Tetralogie,die Gruppen III und IV repräsentieren die cyanotischen krankheitsbilder.

Typ	Cyanose	Trommel-schlegel-finger	körperl. Entwick-lung	Hocker-stel-lung	Leistungs-vermögen	Hb	O_2-Def
I	keine	keine	normal	keine	gut	15,8	<5
II	bei Bela-stung	gering	normal	selten	gering einge-schränkt	16,7	5-15
III	deut-lich	deut-lich	redu-ziert	meist	deutlich einge-schränkt	17,6	15-30
IV	stark	stark	stark redu-ziert	immer	stark einge-schränkt	20,5	>30

Tab.1:Einteilung der Fallot'schen Tetralogie n.Loogen

h.Operationsindikationen

Kirklin et al.(42) stellten bei der routinemäßigen primären Korrektur der Fallot'schen Tetralogie im frühen Kindesalter (bis zum vierten oder fünften Lebensjahr),vor allem bei hochgradig cyanotischen Patienten mit stark hypoplastischen Pulmonalarterien, eine hohe Letalität fest.In ursächlichem Zusammenhang damit standen

1. das hypoplastische oder teilweise atretische Pulmonalarteriensystem (unter cerebraler und cardialer Anoxie kann es zu arrhythmischen Zuständen bis hin zum Herzstillstand kommen)
2. der zu kleine linke Ventrikel,der oftmals unfähig ist,plötzlich die gesamte Systemzirkulation zu übernehmen und
3. die bei Kleinkindern und Säuglingen früher besonders risikoreiche Anwendung der Herz-Lungen-Maschine.

Folgendes Vorgehen halten Hallman und Cooley daher für angebracht (31):
Vor Erreichen des vierten oder fünften Lebensjahres sollten systemisch-pulmonale Shunts angelegt werden, sofern dies erforderlich ist.Das Ziel dieser Maßnahme ist die Umleitung einer beträchtlichen Menge Blutes aus dem Körper- in den Lungenkreislauf zum Zweck

der verbesserten O_2-Sättigung des Blutes.Als Indikationen gelten das Auftreten hypoxämischer Anfälle, auffallende Cyanose,ansteigende Hämatokrit-Werte und Wachstumsstörungen.Die Bildung eines funktionstüchtigen Shunts führt zur Beseitigung der Cyanose,hypoxämische Anfälle treten nicht mehr auf,durch den vermehrten Blutstrom in das linke Herz wird der linke Ventrikel zur Entwicklung gebracht und darauf vorbereitet,nach einer späteren Korrekturoperation die systemische Zirkulation aufrechtzuerhalten.
Im Alter von sechs bis acht Jahren sollten dann durch eine Operation mit Hilfe des cardiopulmonalen Bypasses alle Defekte korrigiert und die Anastomose beseitigt werden.Falls schon vor diesem Zeitpunkt die Cyanose wiederkehrt,der Hämatokrit-Wert ansteigt,die Leistungstoleranz sinkt oder andere Symptome darauf hindeuten, daß die Anastomose sich frühzeitig geschlossen hat, oder daß der Patient die Anastomose "auswächst",ist die Korrekturoperation einer erneuten Anastomosenbildung vorzuziehen.War ein systemisch-pulmonaler Shunt im frühen Kindesalter nicht erforderlich,so ist der Zeitpunkt der Korrektur ebenfalls um das sechste bis achte Lebensjahr anzusetzen.Wird die Diagnose erst im späteren Alter gestellt,legt man nur bei extrem schwerer Cyanose und Polycytämie einen Shunt an,andernfalls ist eine sofortige korrigierende Operation angezeigt.

E.CHIRURGISCHE BEHANDLUNG

a.Palliativmaßnahmen

Zur Verbesserung der hämodynamischen Verhältnisse ohne sofortige Beseitigung der ursächlichen Fehlbildungen stehen folgende Verfahren zur Wahl:

1. Die sog. B l a l o c k - T a u s s i g - Anastomose wurde 1945 erstmals durchgeführt.Es handelt sich hierbei um die End-zu-Seit-Verbindung einer A.subclavia mit einem Hauptast der A.pulmonalis:Die A.subclavia wird peripher abgetrennt,das distale Ende unterbunden und das proximale mit der A.pulmonalis dextra bzw. sinistra seitlich anastomosiert.

2. P o t t s entwickelte 1946 eine Seit-zu-Seit-Anastomose der Aorta descendens mit der linken A.pulmonalis.

3. Partiell-kausal ist das Vorgehen von B r o c k (1948).Anstatt einen zusätzlichen Shunt zu bilden,wird hier versucht,den bestehenden Rechts-Links-Shunt zu verringern:Die blinde transventrikuläre Teilresektion der infundibulären und/oder die Sprengung der valvulären Stenose führt zu einer Verstärkung der Lungendurchblutung über den Ausflußtrakt des rechten Ventrikels.

4. Bei der cavo-pulmonalen Anastomose nach G l e n n (1954) wird die A.pulmonalis nahe ihrer Teilungsstelle durchtrennt, der periphere Stumpf mit der oberen Hohlvene End-zu-Seit anastomosiert, und letztere wird zwischen Anastomose und rechtem Vorhof unterbunden. Das rechte Herz erhält nun nur noch das Blut aus der V.cava inferior, der gesamte Blutstrom aus der oberen Körperhälfte dagegen gelangt direkt in die rechte Lunge.

5. 1960 führte S e n n i n g zum ersten Mal eine Seit-zu-Seit-Anastomose zwischen dem Stamm der A.pulmonalis und der ventral davon liegenden Hinterwand der Aorta ascendens aus. Diese Technik wurde dann von W a t e r s t o n im Jahre 1962 dahingehend modifiziert, daß er an Stelle des Truncus pulmonalis die rechte A.pulmonalis verwendete.

Vor- und Nachteile der oben beschriebenen Palliativoperationen:

Bei der Methode nach Blalock und Taussig bereitet der oftmals große Abstand zwischen Aorta und A.pulmonalis ebenso wie die besonders bei Kleinkindern häufig nicht ausreichende Lumenweite Schwierigkeiten. Für die Anastomose eignet sich aus anatomischen und hämodynamischen Gründen am besten die aus dem Truncus brachio-

cephalicus abgehende A.subclavia.Um das Kaliber der A.subclavia zu vergrößern,empfiehlt Chopra (21),das Gefäß am proximalen Ende der Durchtrennung einzuschneiden.

In jedem Falle besteht jedoch die Gefahr,daß es wegen der Ligatur des distalen Gefäßstammes zu Zirkulationsstörungen in Arm oder Bein kommt.

Demgegenüber ist der Potts-Shunt zwar unabhängig von Länge und Weite der Aortenbogengefäße und vermeidet Durchblutungsstörungen,aber hier ist nun die genaue Dimensionierung des Shuntlumens problematisch.Zu große Durchflußvolumina können akut zum Links-Herz-Versagen oder chronisch zur pulmonalen Widerstandserhöhung führen.

Das Vorgehen nach Brock kann bei Säuglingen durch eine zu enge Ausflußbahn unmöglich gemacht werden.Bei sehr ausgedehnter Resektion des Infundibulums verwandelt man u.U. das Fallot'sche Krankheitsbild in einen Eisenmengerkomplex.Während bei diesem Eingriff die Vergrößerung des linken Herzens normalerweise eher geringer ist als bei den übrigen Palliativoperationen,wird sie nun infolge der Shuntumkehr (Links-Rechts-Shunt) excessiv (68).Wegen der relativ großen Gefahr der Re-Stenosierung nach der Brock'schen Operation sollte die Korrektur möglichst bald erfolgen.

Hallman und Cooley haben die Vorteile der Waterston-Anastomose gegenüber den anderen palliativen Maßnahmen folgendermaßen zusammengefaßt (31):

1. Der Thoraxschnitt ist immer der gleiche, unabhängig davon, ob der Aortenbogen rechts oder links gelagert ist.
2. Die Präparation im Hilusbereich entfällt. Dadurch kommt es nicht zu Blutungen aus den dort befindlichen unzähligen bronchialen Kollateralgefäßen, die bei den anderen Shuntverfahren stören.
3. Zusätzliche oder andere Palliativoperationen sind bei derselben Schnittführung möglich: Werden cyanotische hypoxische Kinder in dringenden Fällen ohne vorherige Herzkatheterisierung oder Angiokardiographie unter der Diagnose der Fallot'schen Tetralogie operiert, so wird manchmal intraoperativ eine Transposition der großen Gefäße gefunden. Der für die gängigen Shuntoperationen links posterolateral angelegte Schnitt muß dann wieder geschlossen werden, um nach Drehung des Patienten die rechte Brustseite zu eröffnen. War jedoch eine Waterston-Anastomose vorgesehen, so verschaffte sich der Operateur von vornherein durch eine rechtsseitige Thorakotomie Zugang zum Operationsgebiet.

4. Im Falle der späteren Korrekturoperation kann die Anastomose vom gleichen Situs aus wieder geschlossen werden. Außerdem ist in der Regel der transaortale Verschluß mittels direkter Naht leicht auszuführen.
5. Durch Verbindung zweier Hauptgefäßstämme miteinander wird die Thrombosierungsgefahr vermindert.
6. Die Anastomose kann immer ausreichend groß gewählt werden.

Insgesamt überwiegen die Vorteile der intrapericardialen Palliativoperation. Im Falle einer peripheren Pulmonalstenose oder bei Aplasie der einen Pulmonalarterie wird eine vollständige Abklemmung der für die Anastomose vorgesehenen A. pulmonalis vom Herzen nicht toleriert, so daß unter diesen Umständen eine Waterston-Anastomose kontraindiziert ist. Hier bietet sich das Verfahren nach Senning oder eine direkte Minderung der Stenose nach Brock an.

Folgen und Gefahren der Shuntoperationen insgesamt:

1. Bei allen Formen systemisch-pulmonaler Anastomosen nimmt die Herzgröße in der ersten postoperativen Woche rasch zu - bei direkten aorto-pulmonalen Shunts mehr als bei Blalock-Taussig-Operationen (68). Meist sind dies jedoch nicht Zeichen einer Herzdekompensation.

2. Zu große Shuntvolumina verursachen u.U. die Bildung eines Lungenoedems mit Links-Herz-Versagen oder es kommt zur allmählichen Entwicklung einer pulmonalen Hypertension mit Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf. In solchen Fällen ist die Einengung der Anastomose erforderlich.
3. Eine Shunt-Insuffizienz kann durch Thrombosierung oder Kinking hervorgerufen werden.
4. Eine weitere Gefahr besteht in der Bildung von Embolien und cerebralen Thrombosen.
5. Komplikationen im Bereich der Lunge stellen das Auftreten von Atelektasen, Pneumo- und Hämatothorax dar.

Zur Wahl palliativer Verfahren bei der Behandlung der Fallot'schen Tetralogie sollten folgende Kriterien herangezogen werden:

Die Gewährleistung einer

1. ausreichenden Anastomosengröße
2. möglichst großen Sicherheit betreffs der Wirksamkeit, d.h. des Offenbleibens der Anastomose
3. bei der Korrekturoperation leicht zu verschließenden Shuntöffnung
4. möglichst geringen Operations- und Spätletalität.

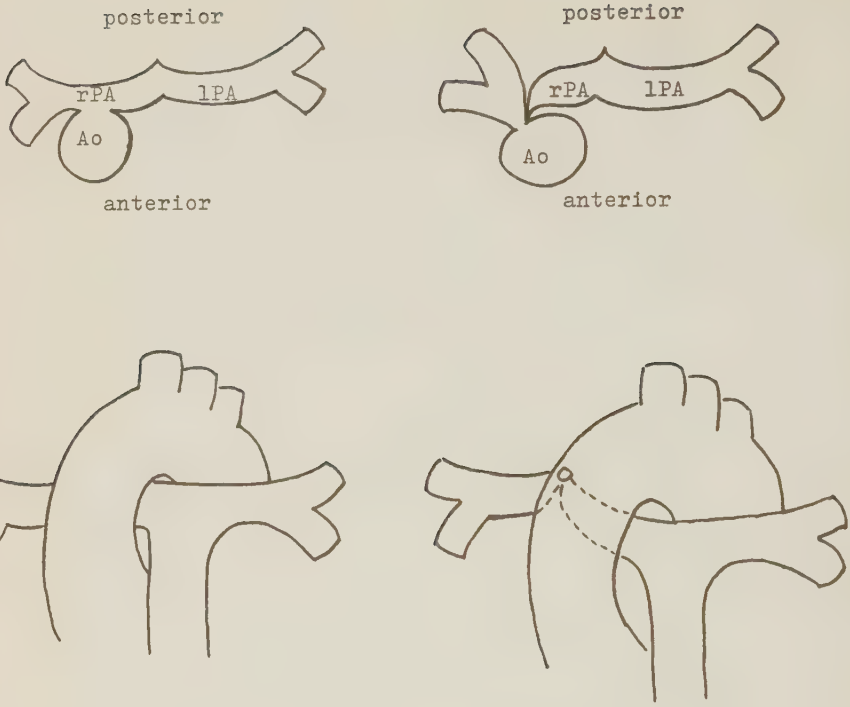


Abb.2: Ideale hämodynamische Situation nach Anlegen einer Waterston-Anastomose (linke Abb.) Bevorzugter Blutstrom zur rechten Lunge infolge eines Kinking der Pulmonalarterie (rechte Abb.)
(nach 70)
rPA = rechte Pulmonalarterie
lPA = linke Pulmonalarterie
Ao = Aorta

b.Korrekturoperation nach Anlegen einer Waterston-Anastomose

Die Freilegung des Herzens bei der Korrektur erfolgt durch mediane Sterno- und Pericardiotomie.Nach Übergang auf die extracorporale Zirkulation und mäßiger Blutstrom-Unterkühlung wird die Aorta direkt unterhalb der Aorten-Kanulierungsstelle abgeklemmt.Durch eine transversale oder longitudinale Incision im Bereich der Aorta ascendens kann die Waterston-Anastomose leicht dargestellt werden.Sie wird durch von innen nach außen gestochene Einzel-U-Nähte verschlossen.Nach Schließen der Aorten-Incision wird die Ausflußbahn des rechten Ventrikels in der Regel quer eröffnet,wobei die Durchtrennung von Coronargefäßen sorgfältig zu vermeiden ist.Manchmal läßt sich deshalb eine longitudinale Incision nicht umgehen.Das Infundibulum ist durch ausgiebige Resektion zu erweitern.Dabei muß der Operateur beachten,daß im Bereich des in der Nähe des Ventrikelseptums gelegenen Infundibulumteiles ein u.U. stärkerer Ast der septalen Arterie verlaufen kann,dessen Durchschneidung möglicherweise einen anteroseptalen Infarkt zur Folge hat.Ein derartig anomaler Verlauf dieser Arterie ist aber vor deren Durchtrennung nicht festzustellen. Andererseits kann jedoch auch eine an dieser Stelle

unvollständige Beseitigung der Stenose als verbleibendes Hindernis in der Ausflußbahn den postoperativen Verlauf ungünstig beeinflussen.

Der Ventrikelseptumdefekt hat etwa die Größe der Aortenwurzel und wird mit einem Patch aus Dacron,Teflon, Pericard oder Fascia lata verschlossen.Da am unteren, hinteren Septumrand das His'sche Bündel verläuft,besteht beim Erfassen dieses Bereiches durch die Naht die Gefahr der Verursachung eines permanenten totalen AV-Blocks.Auch Oedeme der Naht können einen vorübergehenden Block auslösen.

Durch die Tricuspidalklappe wird der rechte Vorhof revidiert,um einen evtl. vorhandenen Vorhofseptumdefekt zu verschließen.Im Falle einer valvulären Pulmonalstenose führt man eine Kommissurotomie durch.Ist der Pulmonalisstamm supravalvulär eingeengt,so wird das Gefäß längs gespalten und durch Einnähen eines ovalen (Pericard-)Patches erweitert.Bei gleichzeitigem Vorliegen einer Klappenringstenose wird die Ventrikulotomie bis in den Stamm der A.pulmonalis verlängert und der Ausflußtrakt einschließlich der A. pulmonalis plastisch erweitert.Eine einfache Ventrikulotomie wird durch Einzelknopfnähte verschlossen.

Abb.3

Abb.4

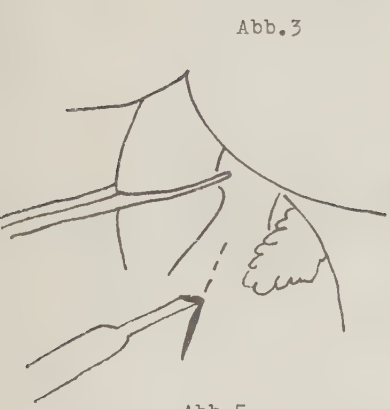


Abb.5

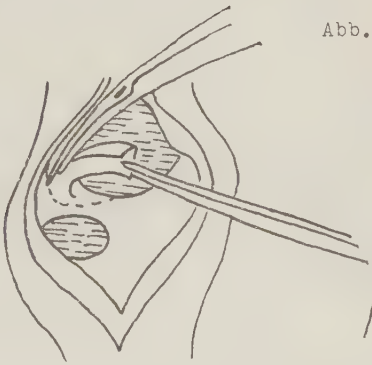


Abb.6

Abb.7

Abb.3: Transaortaler Verschluß der Waterston-Anastomose mittels unterbrochener Nähte nach Abklemmen und Incision der Aorta

Abb.4: Verschluß der Aortenincision durch fortlaufende Naht

Abb.5: Vertikale Incision des rechten Ventrikels

Abb.6: Excision des das Infundibulum obstruierenden Muskels

Abb.7: Valvulotomie bei valvulärer Stenose nach vertikaler Incision der Pulmonalarterie

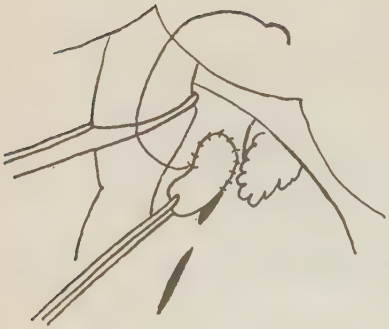


Abb.8

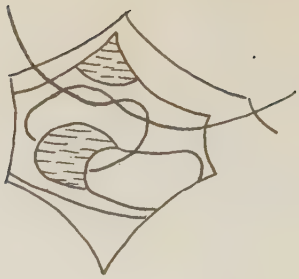


Abb.9

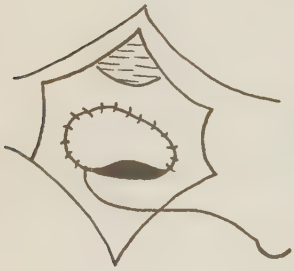


Abb.10

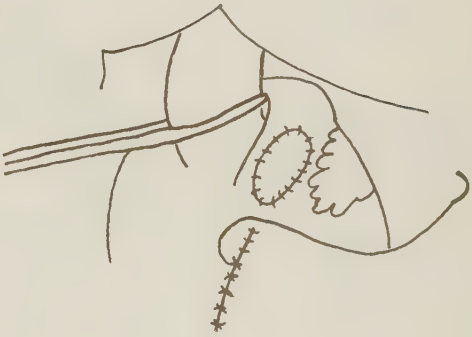


Abb.11

Abb.8: Longitudinal-Incision über zu engem Anulus pulmonalis von der Pulmonalarterie aus zum Ausflußtrakt des rechten Ventrikels hin.Erweiterung durch Pericard-Patch,mittels fortlaufender Naht in die Incision eingesetzt

Abb.9: Verschluß des Ventrikelseptumdefektes durch
u.10 einen ovalen Dacron-Patch

Abb.11:Verschluß der Ventrikulotomie mittels zweier sich überlappender Reihen fortlaufender Nähte

(Abb.3-11 nach 31)

F. AUSWERTUNG DER IN DÜSSELDORF 1967-1976 OPERIERTEN FÄLLE

Das zur Auswertung herangezogene Krankengut umfaßt 83 Fälle mit Fallot'scher Tetralogie, die in der Chirurgischen Universitätsklinik Düsseldorf in den Jahren 1967 bis einschließlich 1976 nach Anlegen einer Waterston-Anastomose einer Korrekturoperation unterzogen wurden.

Art d. Stenose	insgesamt	Schweregrad der Erkrankung				
		II	III	III-IV	IV	keine Angaben
infundibulär	10 (12%)	1	3	4	2	
valvulär	2 (2,5%)			1	1	
kombiniert	66 (79,5%)		24	21	14	7
keine Angaben	5 (6%)	4		1		
Summe	83 (100%)	5 (6%)	27 (32,5%)	27 (32,5%)	17 (20,5%)	7 (8,5%)

Tab. 2: Schweregrad der Erkrankung vor der Palliativoperation und Art der Stenose

In 20% der Fälle fand man eine rechts descendierende Aorta,bei 5% der Patienten war ein offener Ductus arteriosus vorhanden.Ein offenes Foramen ovale,d.h. eine Fallot'sche Pentalogie wurde bei 38 (46%) der Operierten festgestellt.

16 Kinder waren mit folgenden ihre Herzmißbildung begleitenden Anomalien zur Welt gekommen:

1.Spiegelbilddextrocardie: 1 Kind (1,2%)

2.Gefäßanomalien: 8 Kinder (9,6%)
(abnormer Verlauf der linken Armvene;Klappenlosigkeit oder Insuffizienz der Poplitea- und Femoralisvenen;hypoplastische A.subclavia;hochgradig sclerosierte Coronararterien;in vier Fällen persistierende linke obere Hohlvene)

3.Mißbildungen im Bereich des knöchernen Skeletts: 5 Kinder (6%)
(Gaumenspalte bei aneurysmatischem Knochensystem; Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte;beidseitige Hüftgelenksluxation;unvollständige Interdigitalspalte zwischen Strahl II und III beider Füße;Fehlbildung des linken Unterarmes und der Hand bei fraglicher Rötelnembryopathie)

4.Neurale Schädigungen: 3 Kinder (3,6%)
(im Bereich der Augen Strabismuskonvergenz rechts; Parese des N.glossopharyngeus;Hirnschädigung, wahrscheinlich perinataler Ursache)

Bei insgesamt ca. 19% der Patienten (eines der aufgeführten Kinder mit persistierender linker oberer Hohlvene hatte zugleich die unter Punkt 3 erwähnte Gaumenspalte) lagen also neben der Fallot'schen Tetralogie noch weitere Fehlbildungen vor.

In der Zeit vor der Palliativoperation litten fünf Kinder unter Zuständen,die in den Anamneseberichten als Krampfleiden,generalisierter cerebraler Krampfanfall,hypoxämische cerebrale Krampfanfälle oder Parese einer Körperhälfte beschrieben werden.
Ein Patient erlitt während einer präoperativen Herzkatheter-Untersuchung einen AV-Block.

In acht Fällen (9,6%) war der Waterston-Anastomose eine andere Palliativmaßnahme vorausgegangen,d.h. sieben Patienten hatten bereits eine Blalock-Taussig-Anastomose,die jedoch nicht mehr funktionstüchtig war und seit durchschnittlich vier Jahren (1J.9M.-6J.) bestand.Ein Junge war ein Jahr vor Anlegen des Waterston-Shunts im Sinne einer Brock' schen Sprengung des Pulmonalklappenringes teilkorrigiert worden.

Das durchschnittliche Lebensalter bei der Watersonoperation betrug 6 Jahre 2 Monate (8M.-31J.9M.).Die

Patienten,die später bei der Korrekturoperation starben,waren zum Zeitpunkt des Palliativeingriffs im Mittel 8 Jahre 4 Monate alt (1J.-31J.9M.).

Nach Anlegen der Waterston-Anastomose bestand in drei Fällen die Notwendigkeit,wegen Nachblutungen eine Rethorakotomie durchzuführen.
Postoperative Komplikationen anderer Art traten bei zehn Kindern auf,führten aber in keinem der Fälle zum Tode:

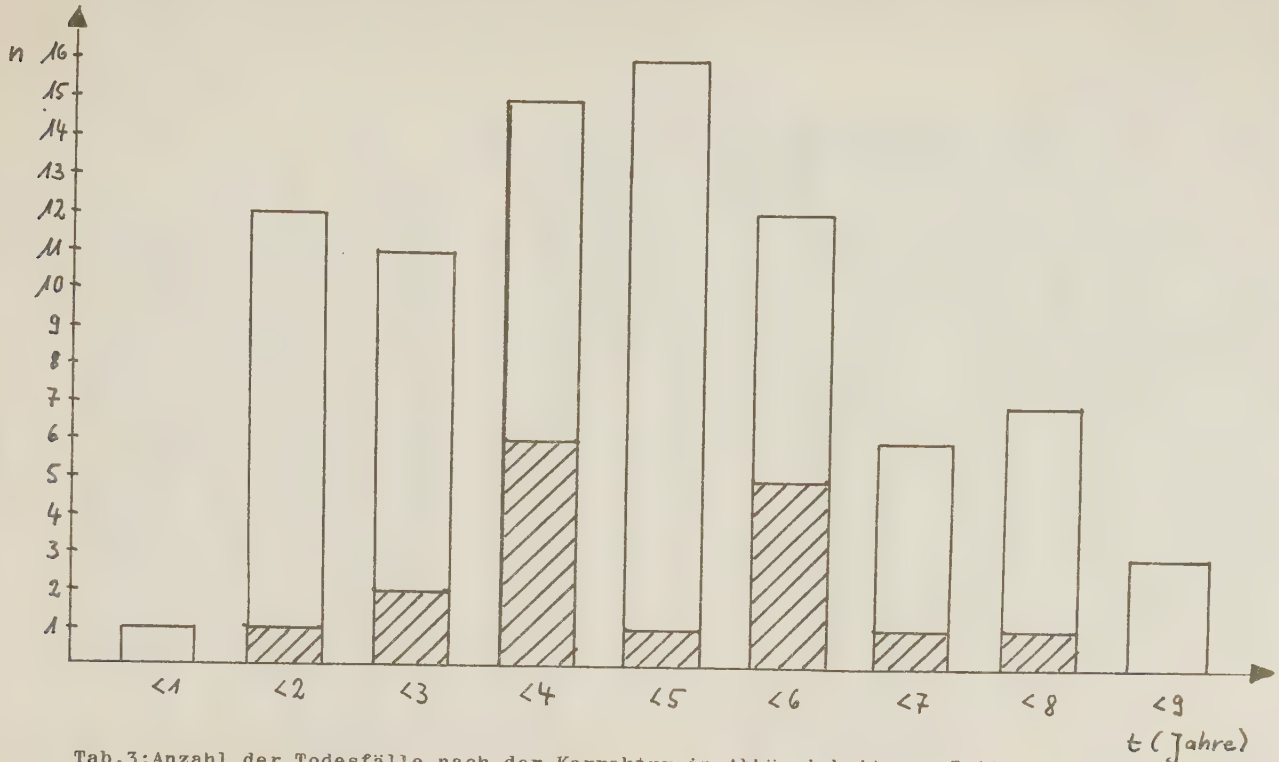
1. akute Komplikationen
   a. Zwei Patienten entwickelten ein Lungenoedem, bei dem einen Kind begleitet von einer Rechts-Herz-Dekompensation,die später zu einer Lebervergrößerung führte (dieses Kind starb dann nach der Korrektur,keine Angabe der Ursache).
   b. In zwei Fällen entstand eine Thrombophlebitis beider Beine bzw. eine Venenthrombose,wobei letzteres Kind zusätzlich eine
   c. Pericarditis und Pleuritis bekam.
2. Spätfolgen
   a. Bei einem Patienten mußte sechs Wochen nach der Palliativoperation wegen einer als Schockfolge entstandenen Pankreasnekrose eine Roux-Anastomose angelegt werden.
   b. Anderthalb Jahre nach Bildung des Shunts er-

litt ein Kind einen generalisierten Krampfanfall,vermutlich infolge einer Hirnembolie nach Embolusentstehung im Operationsgebiet.

c. Nach drei bis viereinhalb Jahren trat in vier Fällen eine Endocarditis lenta auf,bei einem Patienten gefolgt von einer Hirnembolie,bei einem anderen als Ursache multipler arterieller Embolien,die sich in einer Angina abdominalis und in einer Hyperuricämie äußerten.

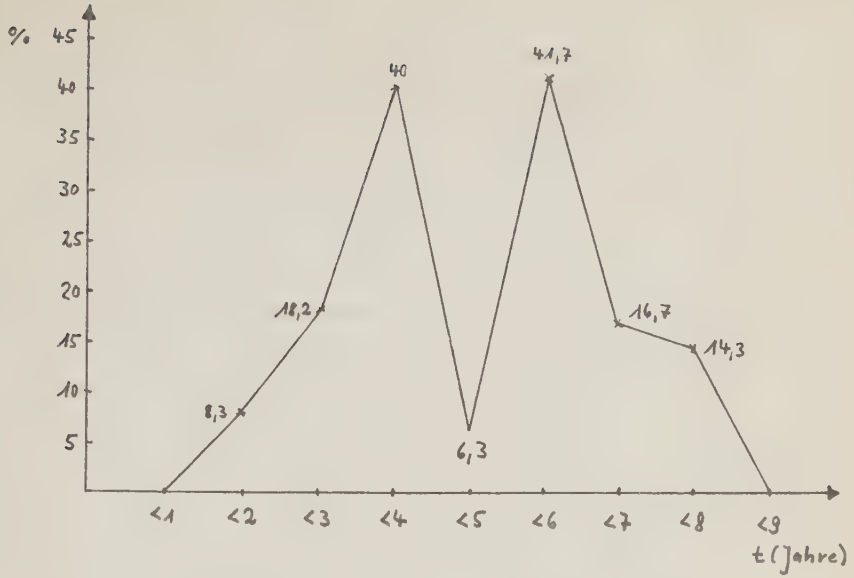
Nach der Anastomosenoperation befanden sich die Operierten durchschnittlich vier Tage in der Intensivpflege und konnten im Mittel nach 26 Tagen stationären Krankenhausaufenthaltes entlassen werden.

Das Zeitintervall zwischen Palliativ- und Korrektureingriff betrug im Durchschnitt 4 Jahre 2 Monate (3M.-5J.6M.).Das mittlere Lebensalter zum Zeitpunkt der Korrekturoperation lag bei 10 Jahren 1 Monat (4J.4M.-34J.4M.).



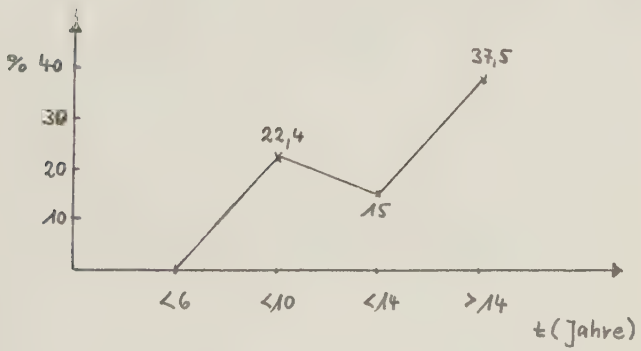
Tab.3:Anzahl der Todesfälle nach der Korrektur in Abhängigkeit vom Zeitintervall zwischen Erst- und Zweitoperation

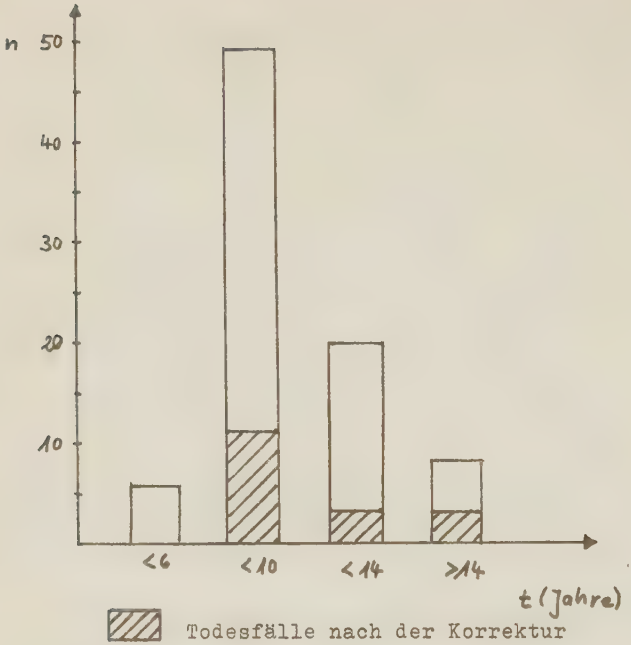
▨ Todesfälle nach der Korrekturoperation



Tab.4: Prozentualer Anteil der Todesfälle in Abhängigkeit vom Zeitintervall zwischen Palliativ- und Korrekturoperation (oben)

Tab.5: Verhältnis zwischen Korrekturalter und Mortalität (unten)





Tab.6:Korrekturletalität in Abhängigkeit vom Korrekturalter

Nach der Größe und Funktionstüchtigkeit der Waterston-Anastomose zum Zeitpunkt der Korrekturoperation kann man die Patienten in folgende Gruppen unterteilen:

1. Die Anastomosengröße ist optimal, d.h. es liegt kein PH (pulmonaler Hochdruck) vor, ebenso fehlt ein sog. Kinking (Abknicken der Pulmonalarterie

an der Stelle der Anastomose).Es besteht ein ausreichender Shunt,und eine zweite Palliativoperation ist nicht erforderlich.
Dies war bei 51 Patienten (61,2%) der Fall,von denen 3 nicht überlebten.

2.Die Anastomose ist zu klein.In diese Gruppe gehören insgesamt 21 Patienten,davon 8 Kinder mit Kinking,von denen eines bereits zwei Shunt-Operationen hinter sich hatte.Ein Patient mit Kinking verstarb nach der Korrektur.In einem Fall war neben der zu kleinen Waterston-Anastomose die rechte Pulmonalarterie stenosiert.Auch dieses Kind überlebte nicht.Von 6 Fällen mit Verschluß der Anastomose leben noch 4.Bei 6 Kindern war die Anastomose zu klein angelegt, eines dieser Kinder starb.
Insgesamt konnten also 5 der 21 Patienten dieser Gruppe nicht am Leben erhalten werden.

3.Von 11 Kindern,deren Anastomose zu groß war, und die dadurch einen PH mit pulmonaler Widerstandserhöhung entwickelten,starben 6.
(Bei einem diastolischen Druck in der A.pulmonalis >15 mmHg spricht man von einem pulmonalen Hochdruck)

Gruppe	n	Todesfälle	durchschnittl. O_2-Def. in % vor d.W.-A.	durchschnittl. O_2-Def. in % nach d.W.-A.	durchschnittl. Zeitint. zw. Pall.- u. Korr.Op.
Anastomose optimal	51	6	29 (6-64)	17 (7-40)	4J.6M. (1J.-8J.8M.)
Anastomose zu groß	11	6	35 (23-45)	18 (10-26,5)	3J.4M. (3M.-5J.6M.)
Anastomose zu klein	21	5	24 (10,5-45)	27,5 (12,5-54)	3J.10M. (1J.4M.-7J.11M.)
davon a)Kinking	8	1	21,5 (10,5-45)	18,5 (13-24)	4J.4M. (1J.7M.-7J.11M.)
b)Anast.-Verschl.			24,5 (17-30)	34 (25-54)	3J.2M. (1J.4M.-5J.2M.)
Summe	83	17	28,5 (6-64)	19,5 (7-54)	4J.2M. (3M.-8J.8M.)

Tab.7: Abhängigkeit der Änderung des O_2-Defizits nach der Waterston-Operation, des Zeitintervalls zwischen Erst- und Zweitoperation und der Mortalität nach der Korrekturoperation von der Anastomosengröße

Folgende Statistik macht deutlich,daß Patienten mit zwei Palliativoperationen besonders gefährdet sind, was schon durch die Tatsache ihrer zweifachen Voroperationen an sich verständlich wird:
Unter den insgesamt 9 Fällen mit zwei Shunt-Operationen (8 mal war die Waterston-Anastomose das zweite palliative Verfahren - s. vorn - ,einmal wurde 2J.8M. nach Anlegen eines Waterston-Shunts eine Blalock-Taussig-Anastomose durchgeführt) entwickelten 3 einen PH.Weiterhin kam es bei einem Patienten zum Kinking.4 dieser 9 Risikofälle verstarben in den Tagen nach der Korrektur (darunter befanden sich zwei der drei oben erwähnten Kinder mit PH).

Anmerkung zur Operationstechnik:
Die Korrekturoperation wird - wie bereits beschrieben - mit Hilfe des cardio-pulmonalen Bypasses durchgeführt.Der Mittelwert für die gesamte Bypass-Zeit betrug bei den Düsseldorfer Operationen 114 Minuten. Die Aorten-Abklemmungszeit belief sich im Mittel auf 54 Minuten.

Liegen bei der Korrekturoperation eine stenosierte rechte Pulmonalarterie oder ein Kinking vor,so wird die Shunt-Öffnung nicht einfach transaortal verschlossen.Die Pulmonalarterie muß in diesem Fall von der Aorta abgetrennt werden.Anschließend wird sie durch direkte Naht (bei Kinking) bzw. mittels eines Patches (bei stenosierter Pulmonalarterie oder Kinking) rekonstruiert.Die rückwärtige Aortenwand schließt man durch eine einfache Naht.

Eine solche plastische Erweiterung war in 4 Fällen erforderlich (dreimal nach Kinking und einmal wegen Stenosierung der rechten Pulmonalarterie).

In den beiden nachfolgenden Tabellen wird eine differenzierte Aufstellung über die bei der Korrekturoperation durchgeführten Maßnahmen gegeben.Der dabei generell erfolgte Anastomosen-Verschluß (mit oder ohne oben beschriebene plastische Erweiterung),die Infundibulumresektion und der Verschluß des Ventrikelseptumdefektes wurden nicht in die Aufstellung miteinbezogen.Der Verschluß des Ventrikelseptumdefektes erfolgte bis auf einen Fall,in dem der Defekt durch direkte Naht verschlossen wurde,immer mittels Dacron-Patch.

plast.Ventrikelerw.	–	+	+	+	+	–	–	–	–	–	+	+	+	+	–
Durchtrennung des Anulus pulmonalis	–	+	+	+	–	–	–	–	–	–	+	–	–	–	–
plast.Erw.des Anulus pulmonalis	–	–	–	–	–	+	–	–	–	–	–	–	–	–	+
Kommissurotomie	–	+	–	–	–	–	–	–	–	–	–	+	–	–	–
Valvulotomie	–	–	–	–	–	–	+	–	–	–	–	–	–	–	–
Kommissuro- und Valvulotomie	–	–	–	–	–	–	–	+	–	–	–	–	–	–	–
part.P-Klappen-Excis.	–	–	+	–	–	–	–	–	+	–	–	–	+	–	–
P-Klappen-Excis.	–	–	–	+	–	–	–	–	–	+	–	–	–	+	–
Summe	16	1	1	8	9	2	2	9	1	8	15	6	1	3	1
Todesfälle	3	0	1	1	2	1	0	1	0	3	5	0	0	0	0

Tab.8:Vorgehen bei der Korrekturoperation in Kombination

\+ durchgeführt

– nicht durchgeführt

Vorgehen b.d.Korr.-Op.	Anzahl d.Fälle insges. n	%	Todesfälle n	%
plast.Ventrikelerw.	44	53	9	20,5
Durchtr.d.Anulus p.	25	30	7	28
plast.Erw.d.Anulus p.	3	3,5	1	35
part.P-Klappen-Excis.	3	3,5	1	35
P-Klappen-Excis.	20	24	4	20
Kommissurotomie	7	8,5	0	0
Valvulotomie	2	2,5	0	0
Komm.-u.Valvulotomie	9	11	1	11
ASD belassen	4	5	0	0
ASD-Schluß durch Naht	33	40	6	18
ASD-Schluß durch Patch	1	1	0	0
off.Ductus art.belassen	2	2,5	0	0
Ligatur d.off.Ductus art.	1	1	1	100

Tab.9: Vorgehen bei der Korrekturoperation (zwei der 44 plastischen Ventrikelerweiterungen wurden mittels eines Teflon-Patches durchgeführt, bei den übrigen verwendete man Pericard)

Komplikationen:

Rethorakotomien mußten bei 17 Patienten vorgenommen werden,11 davon verstarben in der Folgezeit.In 15 Fällen waren Nachblutungen,bei einem Kind ein Lungenoedem und in einem weiteren Fall die Notwendigkeit einer Herzmassage der Grund für die Wiedereröffnung. 3 Patienten wurden ein zweites Mal wegen erneuter Nachblutungen rethorakotomiert.

Postoperative Komplikationen ohne tödlichen Ausgang traten in 7 Fällen auf:

1.akute Komplikationen

a.Ein Patient erlitt einen akuten Herzstillstand, bei zwei Kindern traten schwerwiegende Rhythmusstörungen auf (Überleitungsstörungen bzw. Tachyarrhythmien).

b.Ein Kind hatte Ulcusblutungen.

c.In einem Fall entstand eine tiefe Nekrose im Bereich der Ellenbeuge

d.Wegen Hyperfibrinolyse mußte bei einem der Operierten die Hautwunde zweimal nachgenäht werden.

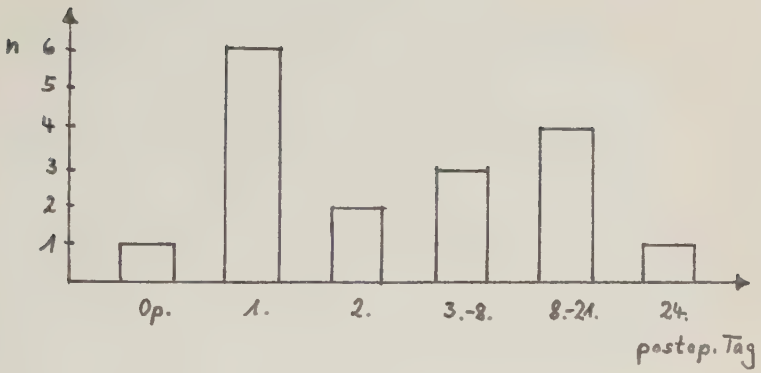
2.Spätkomplikationen

a.Als Spätfolge nach Reanimation (bei oben erwähntem Herzstillstand) müssen die Sehstörungen und Paresen eines Kindes angesehen werden.

b.Ein Patient entwickelte 4 Jahre nach der Korrekturoperation eine supraventrikuläre Tachycardie,deren Genese nicht eindeutig ist.

Als Ursache für die insgesamt 17 Todesfälle (20,4%) müssen postoperative Komplikationen im Bereich des Herz-Kreislauf-Systems angesehen werden.Herz-Kreislauf-Versagen trat ein infolge

Herzinsuffizienz (3 P.,davon einer zusätzl.Pneumonie)
Rechts- bzw. Links-Herz-Versagen (jeweils 2 P.)
Rechts-Herz- mit Tricuspidalinsuffizienz (1 P.)
Cardiovasculäre Insuffizienz (1 P.)
Herz-Kreislauf-Versagen mit Niereninsuffizienz (2 P.)
Cardiopulmonale Insuffizienz (1 P.)
Überleitungsstörungen (1 P.)
Herzstillstand (1 P.)
zentrales Regulationsversagen bei schwerem hypoxämischem Hirnschaden (1 P.)
Entblutungskollaps bei allgemeiner Blutungsneigung (1 P.)
unbekannte Todesursache (1 P.)



Tab.10:Mortalität in Abhängigkeit von der Zeit nach der Korrekturoperation

	zum Zeitpkt. der Geburt	vor Anleg. der W.-A.	nach Anleg. der W.-A.	vor d. Korr.	nach d. Korr.
Gewichtsdefizit (%)	10	16,5		3,5	
Größendefizit (%)		6		3,5	
Hämoglobin (g/100ml)		20	16,5	17,5	13,5
Hämatokrit (%)		61	51	51	44
Erythrozyten (Mio)		6,6	5,4	5,7	4,5
O_2-Kapazität (Vol.%)		25		23	18,5
art.O_2-Geh. (Vol.%)		19		19	17,5
art.O_2-Defizit (%)		28,5		19,5	7,5
PA-Druck (mmHg)		15/7		22/12	30/8
RV-Druck (mmHg)					54/0

Tab.11:Durchschnittswerte der prae- und postoperativen klinischen Daten (Gewichts- und Größendefizite sind auf die altersgemäßen Normwerte nach J.C.van Wieringen,Groningen 1971,ergänzt durch von Harnack,bezogen)

Diagnose	Anzahl d.P.	%
reine Pulmonalstenose	14	21
reine Pulmonalinsuffizienz	5	7,5
kombiniertes Pulmonalvitium	39	60
Tricuspidalinsuffizienz	1	1,5
Rechts-Herz-Insuffizienz	3	4,5
periphere Pulmonalstenose	9	13,5
Minderdurchblutung der l.Lunge	1	1,5
ungenügender Verschl.d.W.-A.	3	4,5
offenes Foramen ovale	4	6
geringer Rest-VSD	10	15
großer Rest-VSD	4	6

Tab.12:Operationsergebnisse,auf den Diagnosen basierend,die bei Nachuntersuchungen durch Herzkatheterisierung gestellt wurden (1M.-6J.5M. nach der Korrekturoperation)

Nach der Korrekturoperation entwickelten 4 Patienten einen pulmonalen Hochdruck (6%).Bei ihnen betrug das Zeitintervall zwischen Erst- und Zweiteingriff durchschnittlich 2J.10M. (1J.-5J.6M.),und zum Zeitpunkt der Korrektur waren sie im Mittel 11 Jahre alt (7J.-20J.).

Postoperativ lagen die Patienten durchschnittlich 6-7 Tage auf der Intensivstation und konnten im Mittel nach insgesamt 37 Tagen stationärer Behandlung nach Hause entlassen werden.

Insgesamt war das Operationsergebnis bei 2 Patienten ideal.In den Fällen,in denen ein großer Rest-Ventrikelseptumdefekt festgestellt wurde,ist eine Reoperation vorgesehen bzw. wurde bei zwei Patienten bereits durchgeführt,wobei die offene Waterston-Anastomose des einen Kindes ebenfalls geschlossen werden konnte. Beide Fälle wiesen bei der nachfolgenden Herzkatheterisierung eine Pulmonalstenose auf.

Die Beurteilung des postoperativen Ekg's bei 35 Patienten ergab:

1.inkompletter Rechts-Schenkel-Block: 8 P.
(davon 1 P. mit zusätzlichem AV-Block I)
2.kompletter Rechts-Schenkel-Block und
links anteriorer Hemiblock (2 P.)
3.kompletter Rechts-Schenkel-Block (25 P.)

G.DISKUSSION

Ähnlich den Ergebnissen anderer Autoren gehörte auch beim hiesigen Krankengut in 20% der Fälle eine rechts descendierende Aorta zu den die Fallot'sche Tetralogie begleitenden Anomalien.Poirier et al. (59) beschreiben 23% derartige Fälle.46% der Düsseldorfer Patienten wiesen einen Atriumseptumdefekt auf,bei Poirier sind es 14%,bei Chiariello u. Mitarb. (20) 24%.Letztere berichten von 2,5% Fallot'schen Tetralogien mit offenem Ductus arteriosus,an der Klinik hier waren es doppelt so viele.Im Patientengut von Poirier und Chiariello finden sich 6 bzw. 4,5% Kinder mit einer persistierenden linken oberen Hohlvene,was mit den hiesigen Beobachtungen übereinstimmt. Insgesamt liegt die Fehlbildungsrate bei den Patienten dieser Untersuchungsreihe relativ hoch.Zusätzlich sei betont,daß - wie aus Tabelle 1 zu entnehmen ist - mehr als 50% der Fälle eine schwere Cyanose zeigten.Ein Großteil der Patienten war also in seiner Leistungsfähigkeit und in seinem Befinden stark beeinträchtigt.

Das Durchschnittsalter derer,die bei der nachfolgenden Korrekturoperation starben,lag zum Zeitpunkt der Palliativoperation deutlich über dem Gesamtdurchschnitt.

Das mittlere Alter der ersten Patienten dieser Serie (Korrekturoperationen 1967-1971) lag sowohl zur Zeit der Anastomosenoperation (9J.3M.,verglichen mit dem Gesamtdurchschnitt von 6J.2M.) als auch bei der Korrektur (10% über dem mittleren Alter) über dem Operationsalter in den nachfolgenden Jahren.Dies muß bei der Beurteilung der Korrekturmortalität berücksichtigt werden,die insgesamt 20,4% betrug.Die Kinder die bei der Korrekturmaßnahme noch keine 6 Jahre alt waren,haben alle überlebt.Bei den Patienten bis zu 14 Jahren starben zwischen 15 und 22,4%,bei den älteren sogar 37%.

Aus dem Zeitintervall zwischen Palliativ- und Korrekturoperation läßt sich in dieser Untersuchung keine die Überlebenschancen betreffende optimale Zeitspanne ablesen (siehe Tabelle 4).

Bei der Behandlung der Fallot'schen Tetralogie bestehen Meinungsverschiedenheiten bezüglich der Indikation einer primären oder einer zweizeitigen Korrektur.Verfechter des zuletzt genannten Vorgehens diskutieren über die Art der anzuwendenden Anastomose. Im Folgenden soll versucht werden,die Ansichten und Erfahrungen verschiedener Autoren kurz darzulegen:

Hallman,Yashar et al. (32) berichten von einer Mortalität von 7% bei Anlegen einer Waterston-Anastomose.Diese Rate stimmt ungefähr mit der in Düsseldorf (hier beträgt sie 6,1% (44)) überein.Die nicht tödlichen Komplikationen in einer Häufigkeit von 44% sind laut Hallman hauptsächlich auf Herzinsuffizienz infolge eines zu großen Shunts zurückzuführen.Durch richtige Dimensionierung lassen sich diese Probleme vermeiden.Auch Alvarez-Diaz (3) betont,wie wichtig die Weite des Anastomosenlumens sei.Er empfiehlt bei Kindern unter 1 Jahr eine Größe von 2-3 mm,bei Kindern bis zu 3 Jahren 3-4 mm und bei älteren 4-5 mm. Diese Zahlen spiegeln auch die Erfahrungen der meisten anderen Autoren wider.Ebenso sei das Kinking, neben der oftmals nicht optimalen Shuntgröße zweiter Punkt bei der kritischen Diskussion um die Waterston-Anastomose,durch eine korrekte Technik zu vermeiden. Wenn nämlich die Anastomose nicht exakt an der posterioren Seite der Aorta angelegt wird,sondern zu weit seitlich an der Aortenwand,kommt es zu einem Abknicken der rechten Pulmonalarterie an der Anastomosenstelle.Bernhard u. Mitarb. (11) schreiben,daß ein zu großes Shuntvolumen an einer 90% überschreitenden O_2-Sättigung erkennbar sei.Nach Ross (63) wird die Herzgröße 1 Jahr nach Anlegen der Anastomose sta-

bil.Eine weitere Vergrößerung spricht für einen excessiven Shunt.
Eine Verbesserung der Operationsergebnisse bei Palliativeingriffen wird auch durch eine Korrektur des Basendefizits vor,während und nach der Operation erzielt (5,37,73).
Für ein palliatives Vorgehen bei der Behandlung schwerer Formen der Fallot'schen Tetralogie spricht sich u.a. auch Leachman (48) aus.Er stellt eine direkte Proportionalität zwischen dem Hb eines Patientengutes und der damit verbundenen Mortalität auf:Bei Fällen mit einem Hb-Gehalt über 18 mg% starben 31%,bei einem Hb von weniger als 18 mg% nur 10% nach der Korrekturoperation.Eine Anastomosenbildung senkt jedoch den überhöhten Hb-Gehalt,bevor die Korrektur vorgenommen wird.Diese Tatsache kann durch die Ergebnisse des Düsseldorfer Klinikums bestätigt werden (siehe Tabelle 11).

Während die Sterberate bei plastischer Erweiterung des Ventrikels den Gesamtdurchschnittswert nicht übersteigt,liegt diese bei Durchtrennung des Anulus pulmonalis (bei 30% der Patienten durchgeführt) mit 28% und bei partieller Pulmonalklappen-Excision,ebenso bei plastischer Erweiterung des Anulus pulmonalis (in je 3,5% der Fälle) mit jeweils 35% über dem Mit-

tel von 20,4%.

Insgesamt erhielten 56,5% der Patienten eine plastische Erweiterung des Ventrikels oder des Anulus pulmonalis.

Auch Poirier (59) stellt nur eine minimale Erhöhung der Mortalität bei Gebrauch eines Ausflußtrakt-Patches fest.Im Gegensatz dazu steht die Beobachtung von Azar,daß bei seinen Patienten 29% Todesfälle eintraten (4).Außerdem berichtet er von einer Sterberate von 18% nach zweizeitiger Operation,nach primärer Korrektur starben nur 12% der von ihm beobachteten Patienten.Er vertritt die Auffassung,daß eine sofortige Korrektur ohne vorherigen Shunt dann durchgeführt werden müsse,wenn die Pulmonalstenose ohne Patch beseitigt werden könne.

Subramanian (38) warnt vor der Verwendung von Pericard-Patches wegen der Gefahr der Entwicklung eines aneurysmatischen Ausflußtraktes.Barratt-Boyes (38) hat hingegen in Abwesenheit eines hohen Restdruckes im rechten Ventrikel noch keine Patch-Dilatation beobachtet.

Sowohl Hawe et al. (39) als auch Kirklin und Karp (59) stimmen darin überein,daß eine gründliche Beseitigung der Pulmonalstenose,wenn nötig mittels eines Patches,wichtiger sei als eine damit verbundene Pulmonalinsuffizienz zu verhindern.

Während Azar bei einer Nachuntersuchung feststellt, daß 10% seiner Patienten wegen einer Rest-Pulmonalstenose und 25% wegen eines Rest-Ventrikelseptumdefektes reoperiert werden müssen,gibt Klinner (42) für diese Restdefekte eine Reoperationshäufigkeit von insgesamt 10% an.Chiariello (20) und Rieker (62) berichten von ca. 3% ihrer Fälle,deren Rest-Ventrikelseptumdefekt in einer erneuten Operation geschlossen werden muß.In Düsseldorf bedurften 4,8% der Patienten einer weiteren Korrektur ihres Ventrikelseptumdefektes.

Aus dem Vergleich der Operationsergebnisse der verschiedenen Autoren wird deutlich,daß jeder Operateur die Methode bevorzugt,mit der er die meisten Erfahrungen gesammelt hat,und mit der er nicht zuletzt deswegen auch die besten Resultate erzielt.
An der Universitätsklinik hat sich in den letzten Jahren folgendes Vorgehen durchgesetzt:

Bei schweren Formen der Fallot'schen Tetralogie ist ein palliativer Eingriff indiziert (Waterston-Anastomose)

1. bei Kleinstkindern
2. bei älteren Patienten mit stark hypoplastischer pulmonaler Strombahn und hypoplastischem linken Ventrikel

3. bei Patienten mit einem bereits bestehenden, aber thrombosierten oder insuffizienten anderen Shunt, wenn eine Korrekturoperation noch nicht durchgeführt werden kann.
4. als endgültige Maßnahme heute nicht korrekturfähiger Vitien.

Bei der Wahl des Zeitintervalls zwischen Vor- und Korrekturoperation gilt die Anastomosengröße als Maßstab (44):

a. Ist die Anastomosengröße optimal, so kann der Zeitpunkt der Zweitoperation beliebig gewählt werden (frühestens nach 1 Jahr).
b. Reicht das Shuntvolumen nicht aus, so ist kurzfristig eine weitere palliative Operation anzuschließen (nur im Ausnahmefall sofortige Korrektur).
c. Bei zu großer Anastomose wird bei Kindern im korrekturfähigen Alter der baldige korrigierende Eingriff angestrebt, bei Kindern unter 3 Jahren muß die Anastomose in einer erneuten Operation verkleinert werden.

H. ZUSAMMENFASSUNG

Von 1967 bis einschließlich 1976 wurden 83 Patienten mit Fallot'scher Tetralogie an der Universitätsklinik Düsseldorf einer Korrekturoperation unterzogen,nachdem zuvor eine Waterston-Anastomose durchgeführt worden war.Bei 7 Patienten mit einer nicht mehr funktionstüchtigen Blalock-Taussig-Anastomose und bei einem Patienten mit vorhergehender Brock' scher Sprengung war der Waterston-Shunt bereits der zweite palliative Eingriff.Die Hälfte dieser Fälle konnte nach der Korrekturoperation nicht am Leben erhalten werden.Die Gesamtmortalität lag bei 20,4%. Das Durchschnittsalter bei Anlegen der Waterston-Anastomose betrug 6J.2M. Die Patienten,die später bei der Korrektur starben,waren zum Zeitpunkt der Shuntoperation im Mittel 8J.4M.alt.Das durchschnittliche Zeitintervall zwischen Erst- und Zweiteingriff umfasste 4J.2M. Das mittlere Lebensalter bei der Korrekturoperation betrug 10J.1M. Die Sterberate bei den Kindern unter 6J.betrug 0%,bei Kindern bis zu 14J.lag sie zwischen 15 und 22,4%,bei älteren stieg sie auf 37,5%.Zum Zeitpunkt der Korrekturoperation war die Anastomosengröße in 61,2% der Fälle optimal, davon starben 6%.Bei 25,2% der Patienten reichte das Shuntvolumen nicht aus.Darunter befanden sich 8 Kin-

der mit Kinking,von denen eines nicht überlebte,ein Kind mit stenosierter Waterston-Anastomose sowie 2 der 6 Fälle mit Verschluß der Anastomose verstarben postoperativ.Von 11 Patienten,deren Anastomose zu groß war,leben noch 5.Unter den Patienten,die mit Hilfe einer plastischen Ventrikelerweiterung korrigiert wurden (53%),war im Gegensatz zu den Patienten mit plastischer Erweiterung des Anulus pulmonalis (3,5%) die Sterblichkeit nicht erhöht.Die Ursachen für die insgesamt 17 Todesfälle sind im Herz-Kreislauf-Versagen zu suchen.6% der Patienten entwickelten nach der Korrekturoperation einen pulmonalen Hochdruck.Ein ungenügender Verschluß der Waterston-Anastomose fand sich bei 4,5%,ein Ventrikelseptumdefekt,der eine Reoperation erfordert,wurde bei 6% der Fälle festgestellt.

I.LITERATURVERZEICHNIS

1) Abbott,M.E.:Atlas of Congenital Heart Disease. New York,Am.Heart Ass.,1936

2) Alderson,Ph.O.,Boonvisut,S.,McKnight,R.C.,Hartmann,A.F.,Jr.:Pulmonary Perfusion Abnormalities and Ventilation-Perfusion Imbalance in Children after Total Repair of Tetralogy of Fallot.Circulation 53:332-337,1976

3) Alvarez-Diaz,F.,Brito,J.M.,Cordovilla,G.,Perez De Leon,J.,Sanchez,P.A.,Bordiu,C.M.:Ascending Aorta-Right Pulmonary Artery Anastomosis:Waterston's Operation.Thorax 28:152-157,1973

4) Azar,H.,Hardesty,R.L.,Pontius,R.G.,Zuberbuhler, J.R.,Bahnson,H.T.:A Review of Total Correction in 200 Cases of Tetralogy of Fallot.Arch.Surg. 99:281-285,1969

5) Aziz,K.U.,Olley,P.M.,Rowe,R.D.,Trusler,G.A.,Mustard,W.T.:Survival after Systemic to Pulmonary Arterial Shunts in Infants Less than 30 Days Old with Obstructive Lesions of the Right Heart Chambers.Am.J.Cardiol.36:479-483,1965

6) Bahnson,H.T.,Spencer,F.C.,Landtman,B.,Wolf,M.D., Neill,C.A.,Taussig,H.B.:Surgical Treatment and

Follow-up of 147 Cases of Tetralogy of Fallot Treated by Correction.J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 44:419-432,1962

7) Barbosa,R.,Somerville,J.,Ross,D.:Aorta-Right Pulmonary Anastomosis,Long Term Problems and Results after Total Correction.Am.J.Cardiol.33: 125,1974

8) Barratt-Boyes,B.G.:Primary Definitive Intracardiac Operations in Infants:Tetralogy of Fallot. In:Siehe No.28

9) Bennet,L.R.:Sandiforts Observations.Bull.Hist. Med.20:539,1946

10) Berkoff,H.A.,Kyung,Ja Chung,Levy,J.M.,Chopra,P. S.,Kahn,D.R.:Intrapulmonary Steal Complicating Repair of Tetralogy of Fallot.Ann.Thorac.Surg. 23:77-79,1977

11) Bernhard,W.F.,Jones,J.E.,Friedberg,D.Z.,Litwin, S.B.:Ascending Aorta-Right Pulmonary Artery Shunt in Infants and Older Patients with Certain Types of Cyanotic Congenital Heart Disease.Circulation 43:580-584,1971

12) Bircks,W.,Körfer,R.:Chirurgie der angeborenen Herzfehler.Chirurg 48:143-152,1977

13) Bircks,W.,Sadony,V.,Satter,P.:Erweiterte Indikationsstellung und Verfahrenswahl zur Anlegung aortopulmonaler Anastomosen im Hinblick auf eine zweizeitige Operation hochgradiger Formen der Fallot'schen Tetralogie.Thoraxchirurgie 18:475-485,1969

14) Bircks,W.,Sadony,V.,Satter,P.:Direktanastomose zwischen Aorta ascendens und rechtem Pulmonalarterienast zur Palliativbehandlung der Fallot'schen Tetralogie.Zbl.Chirurg.14:493-498,1968

15) Blalock,A.,Taussig,H.B.:The Surgical Treatment of Malformations of the Heart in which there is Pulmonary Stenosis or Pulmonary Atresia.J.Am.Med. Ass.128:189,1945

16) Bock,K.,Trenckmann,H.,Herbst,M.,Spreer,F.:Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße.VEB Verlag Volk und Gesundheit,Berlin 1971,DDR

17) Bonchek,L.I.,Starr,A.,Sunderland,C.O.,Menashe, V.D.:Natural History of Tetralogy of Fallot in Infancy.Circulation 48:392-397,1973

18) Burnell,R.H.,Woodson,R.D.,Lees,M.H.,Bristow,J.D., Starr,A.:Results of Correction of Tetralogy of Fallot in Children under Four Years of Age.J.Thorac.Cardiovasc.Surg.57:153-159,1969

19) Castaneda,A.R.,Freed,M.D.,Williams,R.G.,Norwood, W.I.:Repair of Tetralogy of Fallot in Infancy. J.Thorac.Cardiovasc.Surg.74:372-381,1977

20) Chiariello,L.,Meyer,J.,Wukasch,D.C.,Hallman,G.L., Cooley,D.A.:Intracardiac Repair of Tetralogy of Fallot.J.Thorac.Cardiovasc.Surg.70:529-535,1975

21) Chopra,P.S.,Levy,J.M.,Dacumos,G.C.,Jr.,Berkoff, H.A.,Loring,L.L.,Kahn,D.R.:The Blalock-Taussig Operation:The Procedure of Choice in the Hypoxic Infant with Tetralogy of Fallot.Ann.Thorac.Surg. 22:235-238,1976

22) Cole,R.B.,Muster,A.J.,Fixler,D.E.,Paul,M.H.:Long-term Results of Aortopulmonary Anastomosis for Tetralogy of Fallot.Circulation 43:263-271,1971

23) Cooley,D.A.,Hallman,G.L.:Surgery during the First Year of Life for Cardiovascular Anomalies.A Review of 500 Consecutive Operations.J.Cardiovasc.Surg. 5:584,1964

24) Cooley,D.A.,Hallman,G.L.:Intrapericardial Aortic-right Pulmonary Arterial Anastomosis.Surg.Gynec. Obstet.122:1084-1086,1966

25) Edmunds,L.H.,Jr.,Fishman,N.H.,Heymann,M.A.,Rudolph, A.M.:Anastomoses between Aorta and Right Pulmonary

Artery (Waterston) in Neonates.New Engl.J.Med. 284:464-471,1971

26) Edwards,W.S.,Mohtashemi,M.,Holdefer,W.F.:Ascending Aorta to Right Pulmonary Artery Shunt for Infants with Tetralogy of Fallot.Surg.59:316-318,1966

27) Ferencz,Ch.:The Pulmonary Vascular Bed in Tetralogy of Fallot,I. Bull.Johns Hopkins Hosp.106: 81-99,1960

28) Gersony,W.M.,Malm,J.R.:Late Results of Repair of Tetralogy of Fallot.In:Advances in Cardiovascular Surgery,ed.by Kirklin,J.W.,Grune and Stratton, New York,1973

29) Gotsman,M.S.:Hemodynamic and Cine-angiocardiographic Findings after One-stage Repair of Fallot's Tetralogy.Brit.Heart J.28:448-459,1966

30) Graham,Th.P.,Jr.,Cordell,D.,Atwood,G.F.,Boucek, R.J.,Jr.,Boerth,R.C.,Bender,H.W.,Nelson,J.H.,Vaughn, W.K.:Right Ventricular Volume Characteristics before and after Palliative and Reparative Operation in Tetralogy of Fallot.Circulation 54:417-423,1976

31) Hallman,G.L.,Cooley,D.A.:Surgical Treatment of

Congenital Heart Disease.Lea and Febiger,Philadelphia,1975

32) Hallman,G.L.,Yashar,J.J.,Bloodwell,R.D.,Cooley, D.A.:Intrapericardial Aortopulmonary Anastomosis for Tetralogy of Fallot.Arch.Surg.95:709-716,1967

33) Hurst,J.W.:The Heart.Logue RB,New York,McGraw-Hill,1970

34) James,F.W.,Kaplan,S.,Te-Chuan Chou:Unexpected Cardiac Arrest in Patients after Surgical Correction of Tetralogy of Fallot.Circulation 52:691-695,1975

35) Jarmakani,J.M.,Graham,Th.P.,Jr.,Canent,R.V.,Jr., Jewett,P.H.:Left Heart Function in Children with Tetralogy of Fallot before and after Palliative or Corrective Surgery.Circulation 46:478-490,1972

36) Jarmakani,J.M.,Nakazawa,M.,Isabel-Jones,J.,Marks, R.A.:Right Ventricular Function in Children with Tetralogy of Fallot before and after Aortic-to-pulmonary Shunt.Circulation 53:555-561,1976

37) Kaplan,S.,Helmsworth,J.A.,Ahearn,E.N.,Benzing III, G.,Schwartz,D.C.:Results of Palliative Procedures for Tetralogy of Fallot in Infants and Young Children.Ann.Thorac.Surg.5:489-497,1968

38) Kerr,A.R.,Barratt-Boyes,B.G.:Surgery of Tetralogy of Fallot in Infancy:Comparison of Shunt Palliation and Primary Intracardiac Repair.In:Heart Disease in Infancy,ed.by Barratt-Boyes,B.G.,Churchill Livingstone,Edinburgh and London,1973

39) Kinsley,R.H.,McGoon,D.C.,Danielson,G.K.,Wallace, R.B.,Mair,D.D.:Pulmonary Arterial Hypertension after Repair of Tetralogy of Fallot.J.Thorac.Cardiovasc.Surg.67:110-120,1974

40) Kirchhoff,P.G.,Hoffmeister,H.-E.:Klinische Erfahrungen mit dem intrapericardialen aorto-pulmonalen Shunt.Thoraxchir.16:538-540,1968

41) Kirklin,J.W.,Karp,R.B.:The Tetralogy of Fallot, From a Surgical Viewpoint.W.B.Saunders Company, 1970

42) Klinner,W.:Klinische und experimentelle Untersuchungen zur operativen Korrektur der Fallot'schen Tetralogie.In:Ergebnisse der Chirurgie und Orthopädie,herausgeg.von Bauer,K.H.,Brunner,A.,Lindemann,K.,Springer Verlag,1963

43) Klinner,W.:Zur Korrektur der Fallot'schen Tetralogie.Herz/Kreisl.7:52-54,1975

44) Körfer,R.,Bircks,W.,Sandmann,W.,Schulte,H.D.,

Tarbiat,S.:Zur Frage des Zeitintervalls zwischen Waterston-Anastomose und Korrekturoperation bei Fallot'schen Tetralogien.Thoraxchir.22:269-273, 1974

45) Körfer,R.,Schulte,H.D.,Bircks,W.:Ergebnisse zweizeitiger Behandlung schwerer Formen der Fallot'schen Tetralogie (Druck eines Vortrages)

46) Krongrad,E.,Hefler,S.E.,Bowman,F.O.,Jr.,Malm,J.R.,Hoffman,B.F.:Further Observations on the Etiology of the Right Bundle Branch Block Pattern Following Right Ventriculotomy.Circulation 50: 1105-1113,1974

47) Langman,J.:Med.Embryologie,G.Thieme Verlag,Stuttgart,1974

48) Leachman,R.D.,Hallman,G.L.,Cooley,D.A.:Relationship between Polycythemia and Surgical Mortality in Patients Undergoing Total Correction for Tetralogy of Fallot.Circulation 32:65-68,1965

49) Look,A.Th.,Jr.,Bates,Th.R.,Jr.:The Effect of Natural and Surgically Constructed Aortopulmonary Shunts on Hemodynamic Function in Tetralogy of Fallot.Ann.Thorac.Surg.20:571-580,1975

50) Malm,J.R.,Blumenthal,S.,Bowman,F.O.,Ellis,K.,

Jameson,A.G.,Jesse,M.J.,Yeoh,C.B.:Factors that Modify Hemodynamic Results in Total Correction of Tetralogy of Fallot.J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 52:502-513,1966

51) Malm,J.R.,Bowman,F.O.,Jr.,Jameson,A.G.,Ellis,K., Griffiths,S.P.,Blumenthal,S.:An Evaluation of Total Correction of Tetralogy of Fallot.Circulation 27:805-811,1963

52) Mathur,M.,Glenn,W.W.L.:Long-term Evaluation of Cava-pulmonary Anastomosis.Surg.74:899-916,1973

53) McMahon,B.,McKeown,T.,Record,R.G.:The Incidence and Life Expectation of Children with Congenital Heart Disease.Brit.Heart J.15:121,1953

54) Nadas,A.S.,Fyler:Pediatric Cardiology.Saunders, 1973

55) Niederhauser,H.,Simonin,Ph.,Friedli,B.:Sinus Node Function and Conduction System after Complete Repair of Tetralogy of Fallot.Circulation 52:214-220,1975

56) Pacifico,A.D.,Bargeron,L.M.,Jr.,Kirklin,J.W.: Primary Total Correction of Tetralogy of Fallot in Children Less Than Four Years of Age.Circulation 48:1085-1091,1973

57) Peacock,T.B.:On Malformations of the Human Heart. 2nd ed.London,Churchill,33,1866

58) Pickering,D.,Trusler,G.A.,Lipton,I.,Keith,J.D.: Waterston Anastomosis,Comparison of Results of Operation before and after Age 6 Months.Thorax 26:457-459,1971

59) Poirier,R.A.,McGoon,D.C.,Danielson,G.K.,Wallace, R.B.,Ritter,D.G.,Moodie,D.S.,Wiltse,C.G.:Late Results after Repair of Tetralogy of Fallot.J. Thorac.Cardiovasc.Surg.73:900-908,1977

60) Potts,J.W.,Smith,S.,Gibson,S.:Anastomosis of the Aorta to a Pulmonary Artery.JAMA 132:627-631,1946

61) Reitman,M.J.,Galioto,F.M.,Jr.,El-Said,G.M.,Cooley, D.A.,Hallman,G.L.,McNamara,D.G.:Ascending Aorta to Right Pulmonary Artery Anastomosis.Circulation 49:952-957,1974

62) Riker,W.L.:Intracardiac Surgery for Common Congenital Heart Lesions.Surg.Chin.N.Amer.43:133-145,1963

63) Ross,R.S.,Taussig,H.B.,Evans,M.H.:Late Hemodynamic Complications of Anastomotic Surgery for Treatment of the Tetralogy of Fallot.Circulation 18:553-561,1958

64) Rowe,R.D.,Vlad,P.:Diagnostic Problems in the Newborn.In:Siehe No.37

65) Ruzyllo,W.,Nihill,M.R.,Mullins,C.E.,McNamara,D. G.:Hemodynamic Evaluation of 221 Patients after Intracardiac Repair of Tetralogy of Fallot.Am.J. Cardiol.34:565-576,1974

66) Sabiston,D.C.,Jr.:Role of the Blalock-Taussig Operation in the Hypoxic Infant with Tetralogy of Fallot.Ann.Thorac.Surg.22:303-304,1976

67) Sade,R.M.,Sloss,L.,Treves,S.,Bernhard,W.F.,Castaneda,A.R.:Repair of Tetralogy of Fallot after Aortopulmonary Anastomosis.Ann.Thorac.Surg.23: 32-38,1977

68) Schwarz,H.:Herzchirurgie beim Säugling und Kleinkind,Kap.Operation bei ungenügender und erschwerter Lungendurchblutung.Springer Verlag,1968

69) Semb,G.S.,Hall,K.V.:Aorto-pulmonary Shunt in Congenital Cyanotic Heart Disease,Waterston Shunts in Infants under Two Years of Age.Scand.J.Thor. Cardiovasc.Surg.6:43-51,1972

70) Somerville,J.,Yacoub,M.,Ross,D.N.,Ross,K.:Aorta to Right Pulmonary Artery Anastomosis (Waterston's Operation) for Cyanotic Heart Disease.Circulation 39:593-602,1969

71) Stark,J.,Hucin,B.,Aberdeen,E.,Waterston,D.J.:Cardiac Surgery in the First Year of Life:Experience with 1049 Operations.Surg.69:483-497,1971

72) Steeg,C.N.,Krongrad,E.,Davachi,F.,Bowman,F.O., Jr.,Malm,J.R.,Gersony,W.M.:Postoperative Left Anterior Hemiblock and Right Bundle Branch Block Following Repair of Tetralogy of Fallot.Circulation 51:1026-1029,1975

73) Stewart,S.,Mahoney,E.B.,Manning,J.:The Waterston Anastomosis with No Deaths in the Neonate.J.Thorac.Cardiovasc.Surg.72:588-592,1976

74) Strieder,D.J.,Aziz,K.,Zaver,A.G.,Fellows,K.E.: Exercise Tolerance after Repair of Tetralogy of Fallot.Ann.Thorac.Surg.19:397-405,1975

75) Tay,D.J.,Engle,M.A.,Ehlers,K.H.,Levin,A.R.:Early Results and Late Developments of the Waterston Anastomosis.Circulation 50:220-229,1974

76) Truccone,N.J.,Bowman,F.O.,Jr.,Malm,J.R.,gersony, W.M.:Systemic-pulmonary Arterial Shunts in the First Year of Life.Circulation 49:509-511,1974

77) Van Praagh,R.:Genetic Implications of Successful Treatment of Congenital Heart Disease.In:Siehe No.37

78) Waldhausen,J.A.,Friedman,S.,Tyers,G.F.O.,Rashkind, W.J.,Petry,E.,Miller,W.W.:Ascending Aorta-right Pulmonary Artery Anastomosis,Clinical Experience with 35 Patients with Cyanotic Congenital Heart Disease.Circulation 38:463-467,1968

79) Waterston,D.J.,Stark,J.:Ascending Aorta-to-right Pulmonary Artery Shunts:Experience with 100 Patients.Surg.72:897-904,1972

80) Weidemann,G.:Die klinischen Ergebnisse der operativen Behandlung Fallot'scher Tetralogie mit Hilfe extracorporaler Zirkulation.Diss.a.d.Med. Fak.Düsseldorf,1966

81) Wolf,M.D.,Landtman,B.,Neill,C.A.,Taussig,H.B.: Total Correction of Tetralogy of Fallot,1.Follow-up Study of 104 Cases.Circulation 31:385-393,1965

82) Woodson,R.D.,Burnell,R.H.,Herr,R.H.,Lees,M.H., Starr,A.:Surgical Management of Tetralogy of Fallot in Children under Age Four.Ann.Surg.169:257-265, 1969

An dieser Stelle möchte ich mich bei Herrn Dr. med. Reiner Körfer, Oberarzt an der Chirurgischen Universitätsklinik Düsseldorf, für die freundliche Unterstützung meiner Dissertation sehr herzlich bedanken.

L e b e n s l a u f

Am 11.4.1955 wurde ich, E v e l y n H u t h ,in Dortmund als zweites Kind des Dipl.-Ing.Walter Huth und seiner Ehefrau Christa geb.Parduhn geboren.Mein um sieben Jahre älterer Bruder ist heute als Arzt beim Bundesgrenzschutz in Alsfeld tätig.
Von Dortmund verzogen wir über Duisburg nach Gießen, wo ich 1962 eingeschult wurde und nach vier Jahren auf das altsprachliche Landgraf-Ludwigs-Gymnasium überwechselte.1974 machte ich dort mein Abitur und konnte im Herbst desselben Jahres das Studium der Humanmedizin an der Justus-Liebig-Universität in Gießen aufnehmen.Auf Vorschlag meiner Schule wurde ich nach einer Probezeit 1975 Studienstiftlerin des Deutschen Volkes.Nach vier Studiensemestern legte ich die Medizinische Vorprüfung ab und setzte mein Studium an der Universität in Düsseldorf fort.Dort bestand ich 1977 den ersten Teil des Medizinischen Staatsexamens.